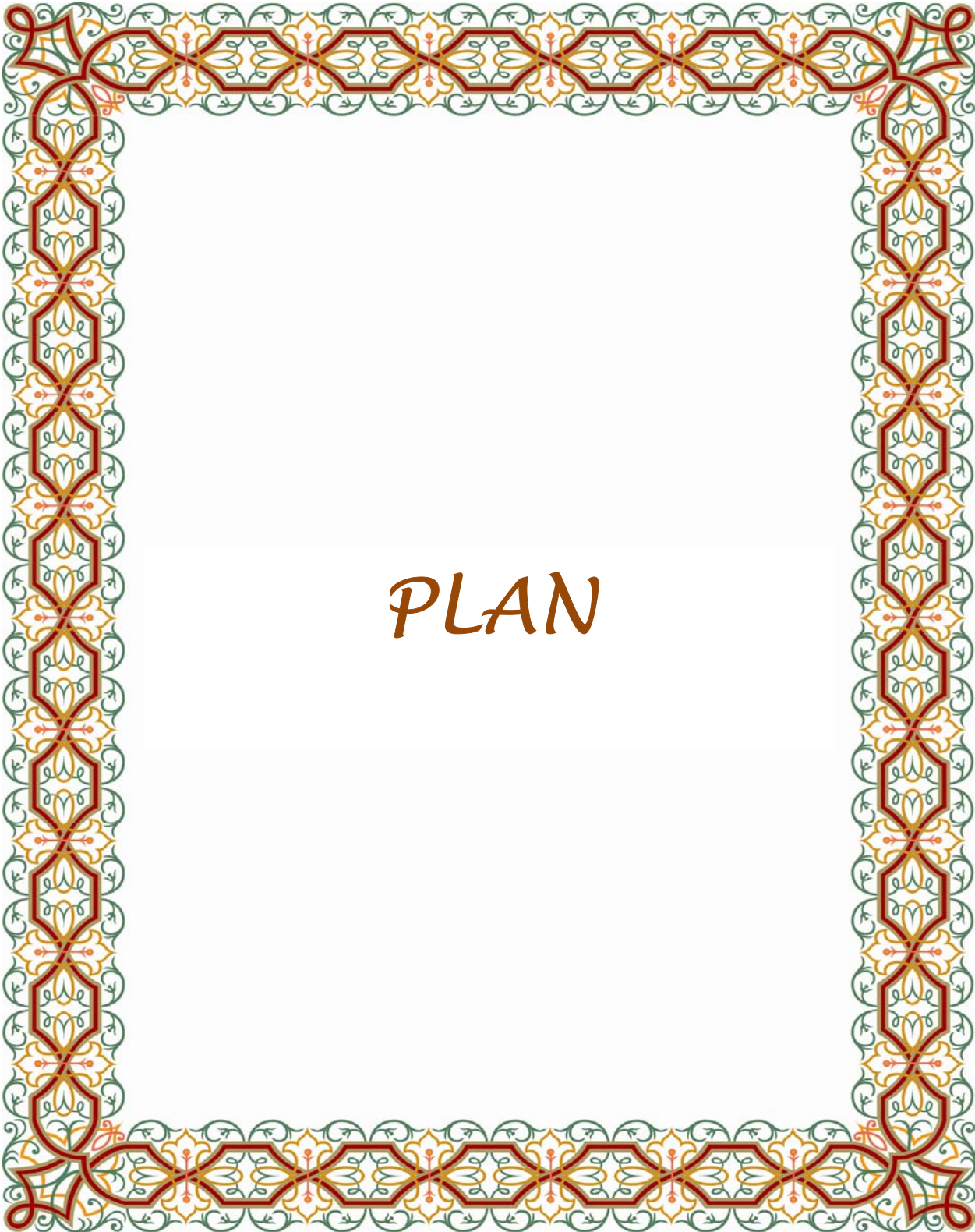


ABREVIATIONS

- ATCDs : Antécédents
- CIM : claudication intermittente médullaire
- CHU : Centre Hospitalier Universitaire
- DL : Douleur
- F : Femme
- HD : Hernie discale
- H : Homme
- IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
- HIC : Hypertension intracrânienne
- HPN : Hydrocéphalie à pression normale
- IF : Impotence fonctionnelle
- Imp. Sexuelle : impuissance sexuelle
- IU : incontinence urinaire
- KH : Kyste hydatique
- LCR : Liquide Céphalo-rachidien
- MI : membre inférieur
- MID : Membre inférieur droit
- MIG : Membre inférieur gauche
- MSD : Membre supérieur droit
- MSG : Membre supérieur gauche
- N : niveau
- NCB : Névralgies cervico-brachiales
- NL : Normal
- NSE : Niveau socio-économique
- OMS : Organisation mondiale de la santé
- PDC : Produit de contraste
- PL : Ponction lombaire
- Post op : postopératoire
- Pulm : pulmonaire
- RAS : rien à signaler
- RCA : réflexe cutané-abdominal
- ROT : réflexe ostéotendineux

- RCP : réflexe cutanéoplantaire
- RX : Radiographie
- Sd : Syndrome
- SNC : Système nerveux central
- TBK : tuberculose
- Tbs : troubles
- TC : trou de conjugaison
- TR : toucher rectal
- TTT : Traitement
- TDM : Tomodensitométrie
- VS : vitesse de sédimentation

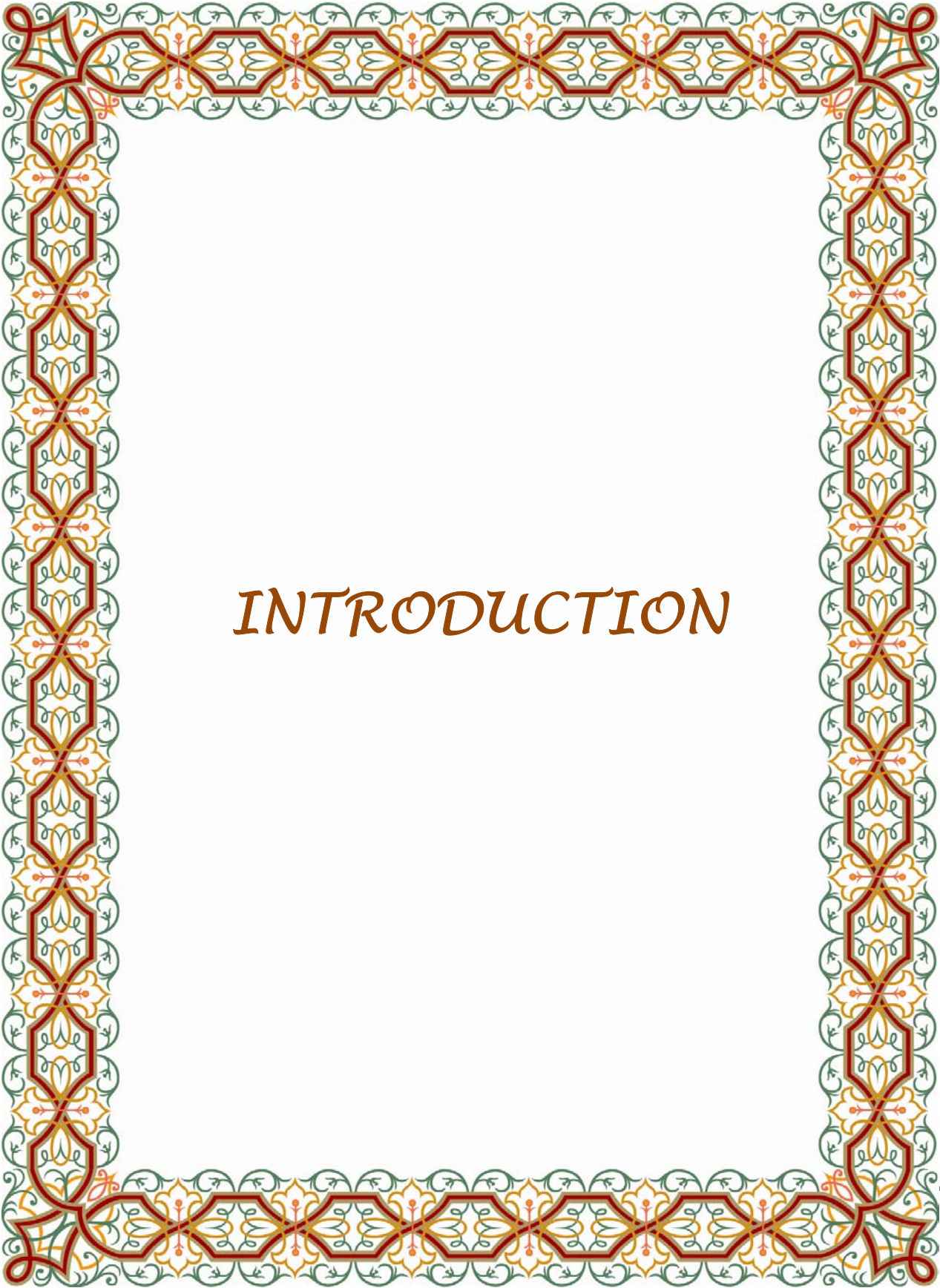


PLAN

<u>Introduction</u>	1
<u>Matériel et Méthodes</u>	4
<u>Résumés des observations Médicales</u>	6
<u>Résultats</u>	13
I- Epidémiologie	14
1- Répartition en fonction de l'âge	14
2- Répartition en fonction du sexe.....	14
3- Antécédents :.....	16
II- Données cliniques	16
1- Durée d'évolution:.....	16
2- Circonstances de découverte:.....	17
3- Examen clinique :.....	18
3.1. Syndrome rachidien :.....	18
3.2. Syndrome lésionnel :.....	19
3.3. Syndrome sous lésionnel :.....	19
III- Données para cliniques	21
1. Imagerie.....	21
2. Répartition selon le siège :.....	23
IV- Attitude thérapeutique :.....	30
V- Anatomie pathologique :.....	35
VI- Evolution :	36
<u>Discussion</u>	38
I- Épidémiologie :	39
1- Fréquence	39
2- répartition selon l'Age :	40
3- répartition selon le sexe:.....	41
II- Symptomatologies clinique	42
1- Durée d'évolution.....	42
2- syndrome rachidien.....	43

3-syndrome lésionnel	44
4-syndrome sous lésionnel.....	46
5-évolution du syndrome en fonction du siège de la tumeur.....	49
III- Les examens para-cliniques :	50
1-imagerie.....	50
1-1 Imagerie par résonance magnétique	50
1-2 Tomodensitométrie.....	55
1-3 Radiographie standard.....	57
1-4 Myélographie.....	59
2-Autres examens complémentaires.....	61
2-1 Artériographie :.....	61
2-2 examens électriques.....	61
2-3 Biologie :.....	61
IV-Formes cliniques	62
1-Formes topographiques	62
1-1 Formes topographiques en largeur	62
1-2 Formes topographiques en hauteur.....	63
1-3 Formes topographiques par rapport à la dure mère.....	66
2- Formes trompeuses.....	68
2-1 Formes peu suggestives de compression médullaire lente	68
2-2 Focalisations antérieures des neurinomes	68
2-3 Focalisations postérieures des neurinomes	68
2-4 Formes indolores	69
2-5 Formes simulant une hernie discale.....	69
3- Formes à début inhabituel	70
3-1 Formes révélées par des signes d'hypertension intracrânienne.....	70
3-2 Formes révélées par hydrocéphalie à pression normale	70
3-3 Formes à début aigue par une hémorragie intra-tumorale.....	71
3-4 Formes à début aigue par une hémorragie spinale.....	71
3-5 Formes incomplètes.....	72
• Radiculalgies isolées.....	72
• Claudications médullaires intermittentes.....	72
• Troubles génito-sphinctériennes.....	72
4-Formes anatomiques.....	73

4-1 Aspect habituel.....	73
4-2 Les neurinomes géants de la queue de cheval.....	73
4-3 Les neurinomes géants sacrées.....	73
4-4 Les neurinomes en sablier.....	74
4-5 Aspects plus rares.....	77
5- Forme de l'enfant	78
V- Thérapeutique	79
1. Traitement médical	79
2. Traitement chirurgical.....	79
➤ Voie d'abord.....	81
➤ Indication	83
➤ Qualité de l'exérèse.....	85
➤ Difficulté de l'exérèse.....	85
3. La radiothérapie.....	87
4. La rééducation	87
VI- Évolution et résultats	88
VII- Pronostic	92
<u>Conclusion</u>	94
<u>Résumés</u>.....	96
<u>Annexes</u>.....	100
<u>Annexe I : Rappels anatomiques et physiopathologiques</u>.....	101
I- Généralités	101
1 - Rappel anatomique	101
2 - Rappel physiopathologique	112
II- Rappels anatomopathologiques	114
1. Aspect macroscopique.....	114
2. Aspect microscopique.....	116
3. Aspect particulier.....	118
<u>Annexe II : Fiche d'exploitation</u>.....	125
<u>Bibliographie</u>.....	127



INTRODUCTION

Introduction :

Les schwannomes ou neurinomes rachidiens, sont des tumeurs bénignes, responsables de compression radiculaires et/ou médullaires, qui se développent à partir des cellules de Schwann des racines rachidiennes, expliquant le fait qu'ils puissent se développer depuis la naissance jusqu'à l'extrémité de celles-ci (1, 2, 3, 4, 5).

Le terme de neurinome a été proposé en 1910 par VEROCAY pour désigner une tumeur encapsulée développée sur une racine ou un nerf périphérique aux dépens de la gaine de Schwann (6, 7, 8, 9, 10).

Ils représentent près d'un tiers des tumeurs intra-durales extra-médullaires (2, 4, 6, 7, 11), se répartissant pour 80% d'entre elles tout au long de la moelle et pour 20% au niveau de la queue de cheval (2, 11).

La racine porteuse est souvent une racine sensitive, expliquant ainsi la fréquence des douleurs radiculaires insomniantes révélatrices (6, 4, 12).

Les neurinomes sont le plus souvent sporadique, mais peuvent entrer dans le cadre d'une neurofibromatose de type II (3, 6, 9).

Certains auteurs américains utilisent le terme de neurofibroma pour désigner à la fois les neurinomes et les neurofibromes.

Cependant le neurofibrome -exclus de notre étude- est une tumeur non encapsulée englobant le nerf dans sa totalité, il se distingue du neurinome par sa structure histologique homogène (6, 13).

Cette tumeur a vu son exploration se modifier en fonction des nombreux progrès techniques réalisés par la neuroradiologie, essentiellement l'IRM qui représente une révolution en matière des tumeurs intra-rachidiennes, tant sur le plan diagnostique étiologique et topographique que sur le plan de la surveillance notamment en cas de maladie de Von Recklinghausen ainsi que des progrès thérapeutiques notamment avec le microscope opératoire et les moyens de microchirurgie (14).

Deux types de neurinomes s'opposent anatomiquement :

- Les uns, plus fréquents, à l'origine d'une racine sensitive ou motrice, à développement intra-dural.
- Les autres extraduraux, nés aux dépens d'un nerf rachidien (7, 11, 14).

Son traitement de première intention reste chirurgical, qui consiste en l'ablation totale de la tumeur permettant ainsi la levée de la compression. L'évolution postopératoire est généralement favorable en cas de diagnostic et prise en charge précoces.

Cette pathologie propre au système nerveux périphérique est de diagnostic souvent méconnu ou tardif. Elle devrait être évoquée devant tout syndrome de souffrance médullaire et /ou radiculaire, pour être opérée à un stade précoce, et guérir sans séquelles (2).

Notre travail a pour but ; avec revue de la littérature, la description du profil épidémiologique, clinique, anatomopathologique, radiologique, de la prise en charge thérapeutique surtout chirurgicale et d'établir un pronostic.



MATERIEL ET METHODES

Matériel et méthodes :

I-PATIENTS :

Notre travail est une étude rétrospective étalée sur 4 ans, s'étendant du 1er janvier 2006 au 31 décembre 2009 concernant 11 cas de neurinomes rachidiens chez des patients âgés de 10 ans à 62 ans, traités et suivis au service de neurochirurgie de CHU Mohammed VI de Marrakech.

Ce travail est basé sur l'exploitation des dossiers cliniques, l'interprétation du bilan radiologique, l'analyse des méthodes thérapeutiques, ainsi que l'évolution à court terme et à long terme.

II-METHODES D'ETUDE :

Pour exploiter ces données, nous avons établi une fiche d'exploitation des dossiers cliniques comprenant des données :

- Épidémiologiques : fréquence, âge, sexe et antécédents, le délai de découverte.
- Cliniques : les données de l'examen clinique
- Paracliniques : radiographie standard, tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique, anatomie pathologique.
- Thérapeutiques préconisées.
- Évolutives : à la recherche surtout, de signes d'amélioration, de régression ou d'aggravation.



RESUMES DES OBSERVATIONS

	Cas N°1	Cas N°2
N° dossier	476/09	120/09
SEXE	Féminin	Masculin
Age	54 ans	35 ans
ANTCDS	Suivie pour goitre	RAS
Motif d'hospitalisation	<ul style="list-style-type: none"> • Lombosacralgies • Claudications intermittentes non douloureuses • Lourdeur des deux membres inférieurs • Incontinence urinaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Douleur de la région fessière bilatérale • Radiculalgie au MIG aggravée progressivement • Paresthésies gauches à type de fourmillement aggravées il ya 15j de claudications intermittentes du membre inférieur gauche
Délai de découverte	2mois	8mois
Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> • Parésie des 2 membres inférieurs • Hypotonie du sphincter anal au TR • ROT et RCP normaux • Anesthésie en selle • Douleur à la palpation des épineuses lombosacrées 	<ul style="list-style-type: none"> • Douleur à la pression L4–L5 avec raideur lombaire • Sciatalgie S1 gauche • Sans déficit neurologique ni de signes pyramidaux
IRM	Lésion intradurale lombaire basse L3–L4 compatible avec neurinome	Processus intra canalaire au niveau de la queue de cheval en arrière des corps vertébraux L4–L5 d'aspect en faveur d'un épéndymome mais un Neurinome ne peut être éliminé
TDM		
RX standard	Normale	Normale
Traitement	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie L3–L4+ exérèse totale de la tumeur	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie L4–L5+ exérèse totale de la tumeur
Anatomie pathologique	Schwanome de type B d'Antoni	Aspect en faveur d'un schwanome malin.
Evolution immédiate	Evolution favorable : amélioration clinique totale	Evolution favorable : amélioration clinique totale
Evolution à long terme	Récupération totale avec un recul de 6 mois	Recul de 9 mois : patient garde une amélioration clinique totale

	Cas N°3	Cas N°4
N° dossier	2096/09	6180/07
SEXE	Masculin	Masculin
Age	60 ans	18 ans
ANTCDS	RAS	RAS
Motif d'hospitalisation	Cervicalgies puis impotence fonctionnelle progressive de l'hémicorps gauche puis totale des 4 membres associée à une incontinence urinaire.	Lombosciatalgies mal systématisées rebelles puis lourdeur des membres inférieurs.
Délai de découverte	18 mois	24mois
Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> • Tétraplégie flasque à prédominance droite • ROT abolis aux membres inférieurs et au MSD conservé au MSG • Niveau sensitif D6 • Syndrome rachidien cervical : douleur à la palpation des épineuses cervicale C5 à C7 avec raideur cervicale 	<ul style="list-style-type: none"> • Monoplégie spastique avec Babinski positif au niveau MIG • Hypoesthésie thermoalgique des 2 MI avec niveau sensitif D12 • Syndrome rachidien lombaire (raideur segmentaire, douleur à la palpation, masse lombaire 20/20 mm polylobée dure adhérente au plan sup et profond)
IRM	Processus lésionnel intra-dural en regard de C7 compliqué d'une cavité syringomyélique de C4 à D3	Scoliose lombaire sur malformation vertébrale associée à une masse tissulaire lombosacrée gauche comblant les trous de conjugaison L4-L5 et L5-S1 gauche compatible avec un neurinome
TDM		
RX standard	Normale	Déformation scoliotique du rachis lombaire
Traitement	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie C7-D1 avec exérèse totale	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie L4-L5 avec exérèse totale
Anatomie pathologique	Schwanome de type A d'Antoni	Schwanome de type B d'Antoni
Evolution immédiate	Décès post opératoire	Aggravation : paraparésie avec anesthésie à tous les modes et ROT abolis aux 2MI
Evolution à long terme		Après 1 an patient autonome mais garde des paresthésies

	Cas N°5	Cas N°6
N° dossier	326/06	3792/08
SEXE	Masculin	Féminin
Age	10 ans	43 ans
ANTCDS	RAS	RAS
Motif d'hospitalisation	Cervicalgies associées à des torticolis à répétition avec des paresthésies des membres supérieurs	Radiculalgies du MID rebelles compliquées d'une lourdeur des Membres inférieurs
Délai de découverte	4mois	12mois
Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> • Parésie des 2 membres inférieurs • Syndrome pyramidal bilatéral aux 2 Membres inférieurs sans troubles de la sensibilité ni de troubles génito-sphinctériens • Syndrome rachidien cervical 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiculalgies L3-L4 à droite • Parésie des membres inférieurs marquée à droite • Hypoesthésie dans le dermatome correspondant • Syndrome pyramidal au niveau membre inférieur droit sans troubles génito-sphinctériens • Syndrome rachidien lombaire+déformation en scoliose lombaire
IRM	Lésion intra et extradurale étendue de C2 àC4 avec un aspect en sablier responsable d'un élargissement du trou de conjugaison C3-C4 et d'une compression médullaire, aspect en faveur d'un neurinome	Processus tumoral intradural extra-médullaire étendu de D9 à D10 et comprimant la moelle en regard faisant suspecter un méningiome ou un neurinome.
TDM		Discopathie dégénérative modérée au niveau de L3L4 et L5S1 sans hernie ni de conflit disco-radiculaire
RX standard	Elargissement du trou de conjugaison C3-C4	Normale
Traitement	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie C2-C3-C4 avec exérèse totale	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie D9 D10 avec exérèse totale
Anatomie pathologique	Schwanome de type A d'Antoni	Aspect compatible avec un schwanome bénin type A d'Antoni
Evolution immédiate	Favorable avec persistance du Syndrome pyramidal	Bonne évolution post-op avec persistance de l'hypoesthésie
Evolution à long terme	Perdu de vue	Recul de 2ans : bonne amélioration clinique

	Cas N°7	Cas N°8
Identifiant	2878/06	4512/06
Sexe	Masculin	Féminin
Âge	62 ans	30 ans
Antécédents	Hyperplasie bénigne de la prostate	RAS
Signes d'hospitalisation	Claudications intermittentes non douloureuses bilatérales, lombosciatalgies mal systématisées bilatérales à prédominance gauche avec dysurie et impuissance sexuelle	lombalgies progressive puis claudications intermittentes bilatérales d'installation brutale fuites urinaires et des s
Date de découverte	10mois	1mois
Signes cliniques	<ul style="list-style-type: none"> • Monoparésie distale du membre inférieur gauche avec ROT diminués • Hypoesthésie des 2 membres inférieurs surtout gauche • Syndrome rachidien lombaire avec masse latéro-vertébrale gauche dure non inflammatoire 	<ul style="list-style-type: none"> • Paraparésie des deux membres inf avec ROT abolis • Hypoesthésie au niveau des deux jambes • RCP absent • Anesthésie en selle • Syndrome rachidien lombaire bas localisé
Imagerie	Processus tumoral volumineux intra et extra-canalair en regard de L3-L4 avec compression du fourreau dural, destruction osseuse et envahissement des parties molles para vertébrales: peut s'agir d'un processus tumoral primitif ou secondaire	Processus tumoral intra-dural et extra médullaire situé en regard de L1 et L2 présentant un signal spontanément iso intense en T1 et hyperintense hétérogène en T2 mesure environ 5,5/2cm sur l'axe transversal élargissant le trou de conjugaison d'aspect en faveur d'un neurinome rachidien
Examen standard	Normale	Normale
Intervention	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie de décompression L4-L5 avec exérèse partielle suite à un saignement per-opératoire important	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie D12 L1 L2 avec exérèse totale
Aspect histologique	Schwannome bénin type B d'Antoni	Aspect d'un schwannome type A et type B d'Antoni
Évolution immédiate	favorable avec persistance du syndrome de queue de cheval	Evolution favorable : amélioration clinique totale après r
Évolution à long terme	Perdu de vue	Récupération totale avec recul de 2ans

	Cas N°9	Cas N°10
N° dossier	205/08	1530/07
SEXE	Féminin	Masculin
Age	29 ans	58 ans
ANTCDS	TBK pulmonaire	RAS
Motif d'hospitalisation	Lombalgies rebelles avec lourdeur des 2 Membres inférieurs	Paresthésies et lourdeur du membre sup droit et des claudications bilatérales lors de la marche
Délai de découverte	3mois	9mois
Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> • Paraprésies avec babinski bilatéral • Syndrome rachidien dorsales (douleur des épineuses D11–D12) 	<ul style="list-style-type: none"> • Tétraparésie • Amyotrophie de la loge thénar de la main droite • Hypoesthésie tactile du membre sup droit et des MI • ROT diminués au niveau des MI et du MSD • RCP normaux • pas de syndrome rachidien
IRM	Tumeur intradural extra-médullaire D11–D12. Ce processus est iso-intense en T1, T2 et prend le produit de contraste de façon intense.	Processus tumoral intra et extradural en léger hypersignal en T1, T2 et prend le produit de contraste de façon hétérogène, s'étendant de C1 jusqu'à C3 avec un aspect en sablier.
TDM	Processus expansif intra-canaire en D11–D12	
RX standard	Normale	Normale
Traitement	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie D11 –D12 avec ablation totale	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie C1–C3 exérèse totale
Anatomie pathologique	Schwannome bénin type A d'Antoni	Schwannome bénin type B d'Antoni
Evolution immédiate	Evolution favorable : récupération complète	Disparition des claudications et des paresthésies, régression de la monoparésie du membre supérieur droit
Evolution à long terme	Recul de 2ans: patient garde une amélioration clinique totale	Patient autonome avec recul de 3 ans

	Cas N°11
N° dossier	285/07
SEXE	Féminin
Age	44 ans
ANTCDS	goitre traité
Motif d'hospitalisation	lombosciatalgies intermittentes devenues de plus en plus intense et handicapantes avec impotence fonctionnelle totale des MI et des troubles sphinctériens : constipation et incontinence urinaire
Délai de découverte	18 mois
Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> • Douleur des épineuses L3 à L5 et raideur lombaire • radiculalgie L5 • Paraplégie spastique • Hypoesthésie tactile avec des troubles de la sensibilité profonde des MI • ROT exagérés aux MI • Babinski bilatéral • RCA abolis
IRM	
TDM	Processus tumoral intra-canaire refoulant la moelle au niveau de L4-L5.
RX standard	Normale
Traitement	Chirurgie : abord postérieur, laminectomie L4-L5 avec exérèse tumorale totale
Anatomie pathologique	Schwannome bénin type A d'Antoni
Evolution immédiate	Evolution favorable : récupération totale
Evolution à long terme	Patient garde une amélioration totale avec un recul de 3 ans



RESULTATS

I- DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Répartition en fonction de l'âge:

L'âge de nos patients varie entre 10 ans et 62 ans avec une moyenne de 40,27 ans, les tranches d'âge les plus touchées étaient celles supérieures à 50 ans à raison de 36,3 %.

Tableau I : Répartition selon l'âge

Tanche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage %
< 10 ans	---	---
10-20 ans	2	18
21-30 ans	2	18
31-40 ans	2	18
41-50 ans	1	9
> 50 ans	4	36,3
Total	11	100

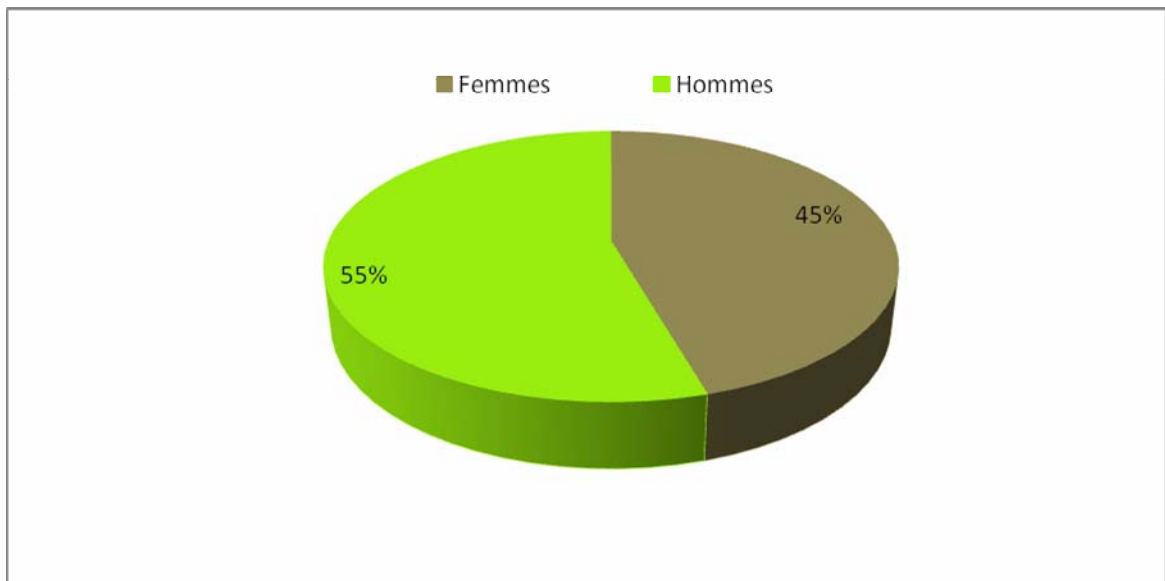
2.

3. Répartition en fonction du sexe:

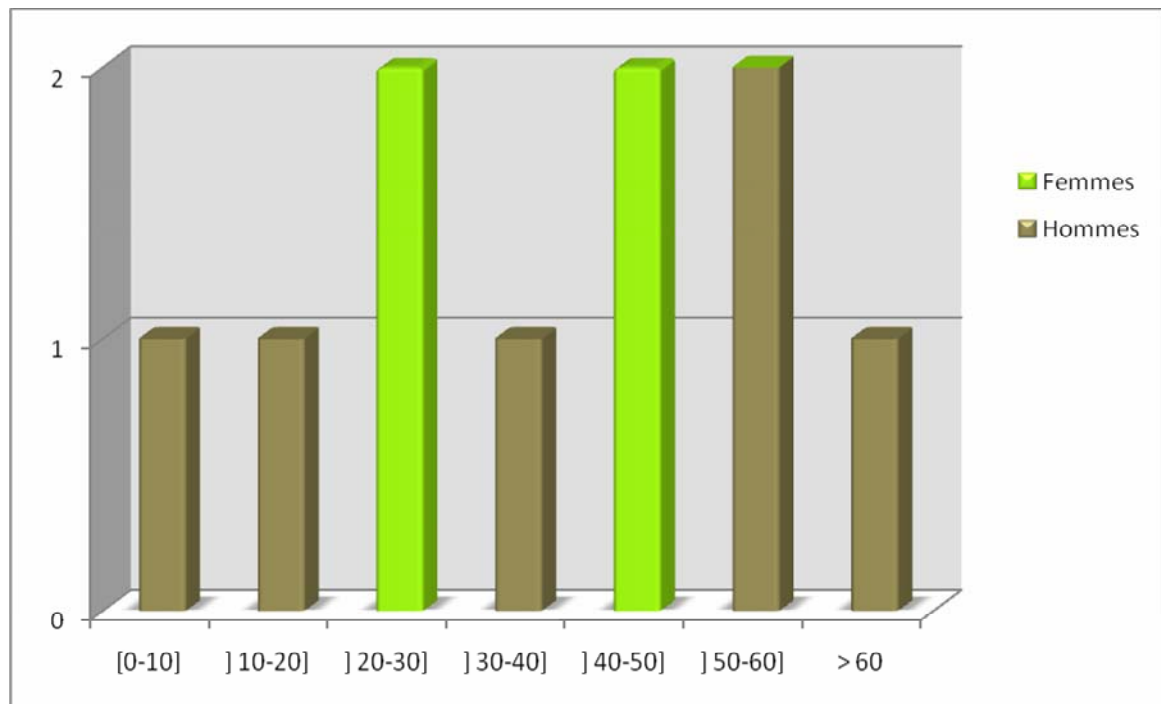
Nous avons noté une prédominance masculine avec 6 Hommes soit 54,5% et 5 femmes soit 45,5%, le sexe ratio est de 1,2.

Tableau II : Répartition selon le sexe et l'âge

Age (années)	Femmes	Hommes
[0-10]	0	1
] 10-20]	0	1
] 20-30]	2	0
] 30-40]	0	1
] 40-50]	2	0
] 50-60]	1	2
>60	0	1
Total	5	6



Graphique 1: Répartition selon le sexe



Graphique 2: Répartition selon le sexe et l'âge

4. Antécédents :

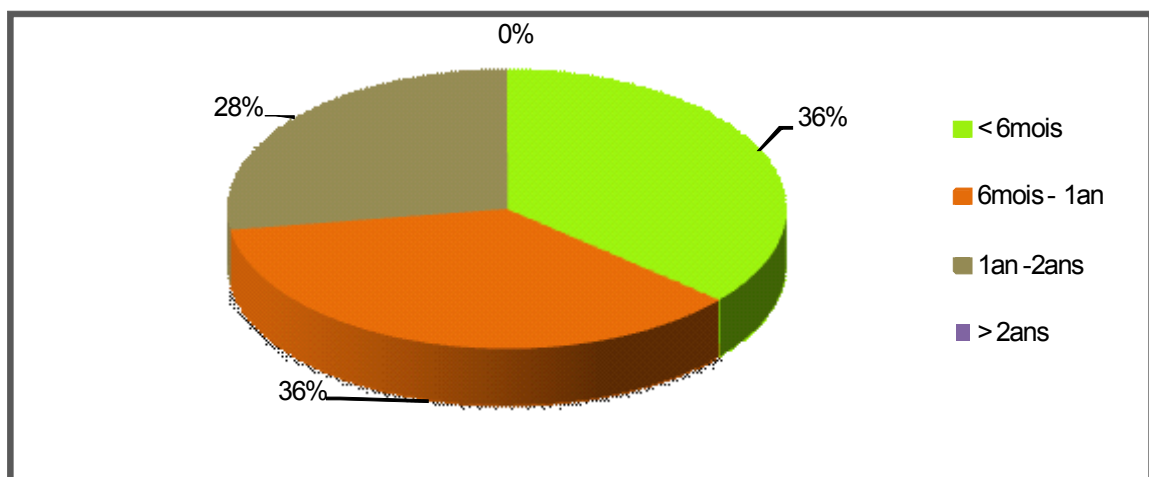
- 5 patients avaient des antécédents pathologiques soit 45,5% des cas dont:
 - 2 patientes suivies pour goitre
 - 1 patient suivi pour hyperplasie bénigne de la prostate
 - 1 patiente traitée pour une tuberculose pulmonaire
- 6 patients n'avaient aucun antécédent pathologique, soit 54,5% des cas.

II- DONNEES CLINIQUES :

1. Durée d'évolution:

Elle est représentée par le délai écoulé entre la première manifestation clinique et la date de découverte.

La durée d'évolution avant l'hospitalisation était comprise entre 1 mois et 2 ans avec une moyenne de 10 mois et retard diagnostique dépassant 6 mois dans 64% des cas.



Graphique 3: Répartition selon la durée d'évolution

2. Circonstances de découverte :

2.1. Douleurs:

Elles sont d'origines rachidiennes et radiculaires.

a. Douleurs rachidiennes:

Ont été retrouvées chez 7 patients soit 63,6% des cas.

- Douleurs cervicales chez 2 patients.
- Douleurs lombaires chez 4 patients.
- Douleurs lombo-sacrées chez 1 patiente.

b. Douleurs radiculaires:

Les radiculgies ont été retrouvées chez 5 patients soit 45,5 % des cas. Elles étaient à type de lombo-sciatalgies mal systématisées (3cas) et de radiculgies des membres inférieurs bien systématisées (2cas).

2.2. Troubles moteurs:

Ont été retrouvées chez 10 patients soit 91% ils étaient à type de :

- claudications médullaires intermittentes (5cas)
- lourdeur des membres inférieurs (4cas)

- lourdeur du membre supérieur droit (1cas)

- impotence fonctionnelle totale des membres inférieurs (1cas)

- impotence fonctionnelle totale des 4 membres (1cas).

2.3. Troubles sensitifs :

Ils étaient retrouvés chez 3 patients soit 27,2% des cas, dominés par les paresthésies.

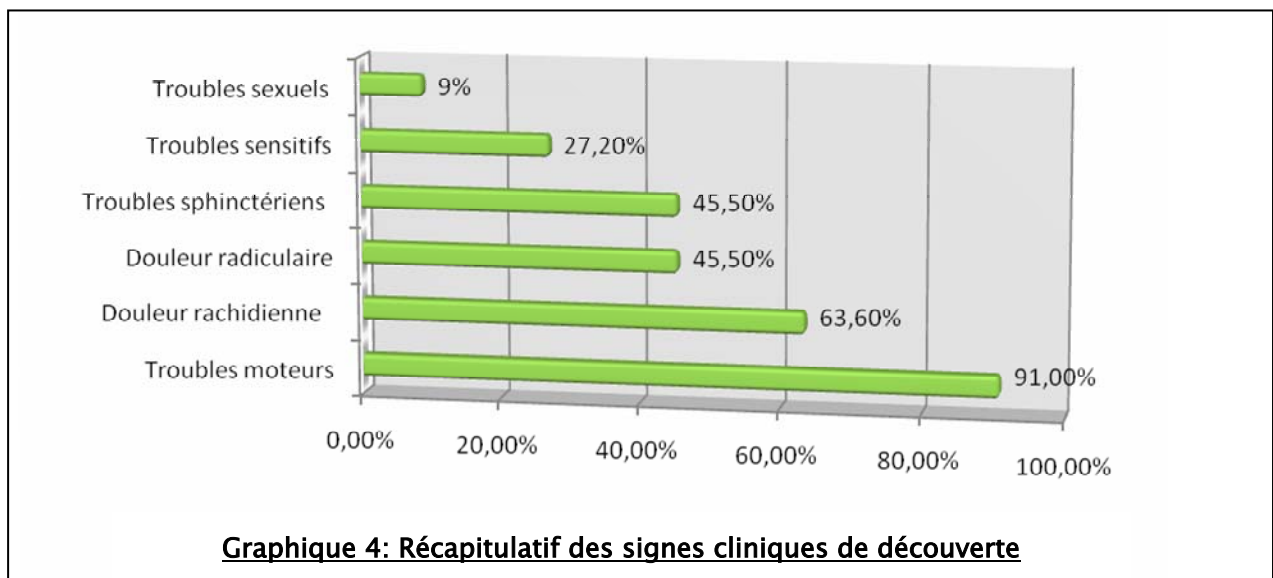
2.4. Troubles sphinctériens :

Retrouvés chez 5 patients soit 45,5% des cas sous forme:

- D'incontinence urinaire dans 4 cas :
 - associée chez un patient à une incontinence anale.
 - associée chez 1 patient à une constipation.
 - isolée dans les 2 autres cas.
- De dysurie associée à une impuissance sexuelle chez un seul patient soit 9%.

2.5. Troubles sexuels :

Retrouvés chez un patient à type d'impuissance sexuelle soit 9% des cas.



3. Examen clinique :

3.1. Syndrome rachidien :

Présent chez 10 patients soit 91%, sous forme de douleur à la palpation des apophyses épineuses, raideur rachidienne segmentaire, contracture parfois masse palpable en para-vertébrale.

Il était de siège :

- Cervical (2 cas)
- Dorsal (1 cas)
- Dorso-lobaire (1 cas)
- Lombaire (5 cas) : dont 2 cas associés à une masse para-vertébrale et un cas associé à une scoliose
- lombosacré (1 cas)

3.2. Syndrome lésionnel :

Présent chez 5 de nos patients soit 45,5% à type de :

- Cruralgies L3-L4 chez 1 patient, soit 9% associée à une hypoesthésie du dermatome correspondant.
- Radiculalgie L5 chez une patiente soit 9%.
- Lombo-sciatalgies mal systématisées chez 2 patients soit 18%.
- Sciatalgies S1 gauche chez 1 patient 9%.

3.3. Syndrome sous lésionnel :

a. Troubles moteurs :

Ces troubles ont été retrouvés chez 10 cas soit 91% des cas:

- 1 cas de monoprésie du membre inférieur gauche soit 9% des cas.
- 5 cas de paraparésie soit 45,5% des cas.
- 1 cas de tétraparésie soit 9% des cas.
- 1 cas de monoplégie du membre inférieur gauche soit 9% des cas.

- 2 cas de paraplégie soit 18% des cas.
- 1 cas de tétraplégie à prédominance droite soit 9% des cas.

b. Troubles sensitifs :

Dans la majorité des cas observés en 2^{ème} plan par rapport aux troubles moteurs.

L'atteinte sensitive a été objectivée chez 6 patients, soit 54%.

Tableau III : Répartition des troubles sensitifs

Trouble sensitif		Topographie	Nombre de cas	Pourcentage %
Hypoesthésie	Tactile épicrotique	Les 2 MI	1	9
		Les 2MI +1MSD	1	9
		Les 2 MI + anesthésie en selle	1	9
		Niveau sensitif D6	1	9
	Thermo-algique	Niveau sensitif D12	1	9
	Profonde et épicrotique	Les 2MI	1	9

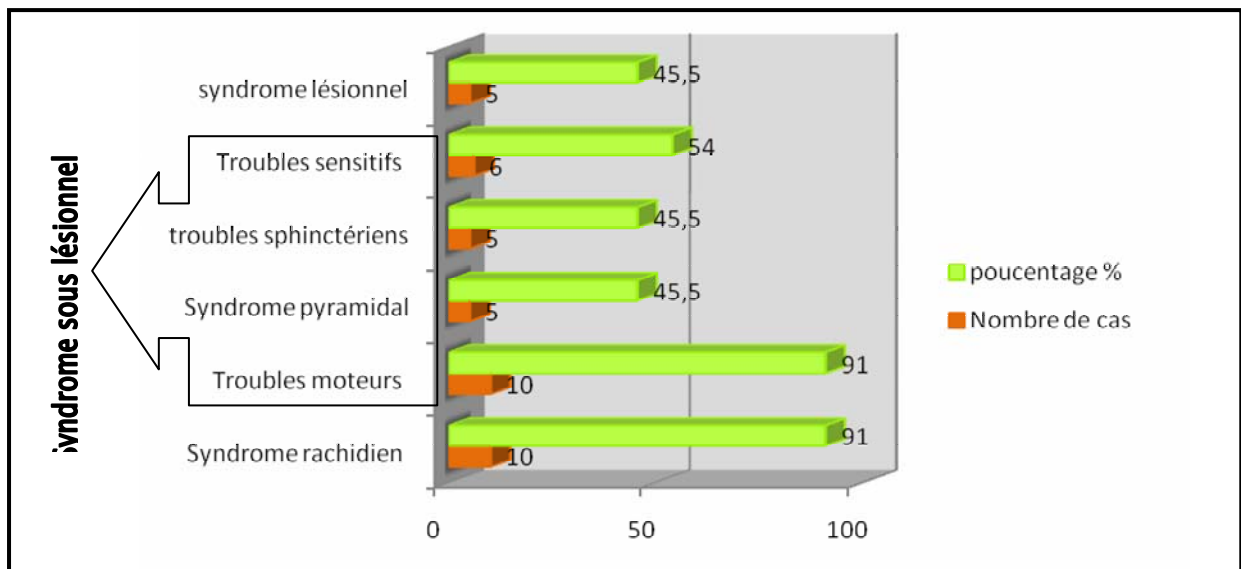
c. Troubles des réflexes :

- Réflexes ostéo-tendineux :
 - Abolis chez 2 patients, soit 18,2%.
 - Diminués chez 2 patients, soit 18,2%.
 - Exagérés chez 2 patients, soit 18,2%.
- Réflexes cutanéo-plantaires :
 - Babinski positif chez 5 patients, soit 45,5%.
- Réflexes cutanéo-abdominaux :
 - Abolis chez 1 patient, soit 9%.

d. Troubles sphinctériens :

On a enregistré 5 cas de troubles sphinctériens, soit 45,5% à types de :

- 3 cas d'incontinence urinaire, soit 27,3%.
- 2 cas d'hypotonie sphinctérienne anale, soit 18,2%.



Gra

Graphique 5: Récapitulatif des résultats de l'examen clinique

III. DONNEES PARACLINIQUES :

1. Imagerie :

1.1. Imagerie par résonance magnétique (IRM):

Constitue l'examen de choix en montrant le siège de la lésion et sa topographie exacte : canalaire, extradural, intradural extra médullaire et intradural intra médullaire.

Elle a été réalisée chez 10 patients, soit 91% et elle a montré :

- Lésion intradurale lombaire basse L3-L4 compatible avec neurinome. (photo1)

- Processus lésionnel intra-dural extra médullaire en regard de C7 compliqué d'une cavité syringomyélique de C4 à D3. (photo2)
- Processus intra canalaire au niveau de la queue de cheval en arrière des corps vertébraux L4-L5 d'aspect en faveur d'un épépendymome mais un Neurinome ne peut être éliminé. (photo3)
- Scoliose lombaire sur malformation vertébrale associée à une masse tissulaire lombosacrée gauche comblant les trous de conjugaison L4-L5 et L5-S1 gauche.
- Lésion intra et extradurale étendue de C2 à C4 avec un aspect en sablier responsable d'un élargissement du trou de conjugaison C2-C3 et d'une compression médullaire, aspect en faveur d'un neurinome. (photo4)
- Processus tumoral intradural extra-médullaire étendu de D9 à D10 et comprimant la moelle en regard faisant suspecter un méningiome ou neurinome. (photo6)
- Processus tumoral volumineux intra et extracanalair en regard de L3-L4 avec compression du fourreau dural, destruction osseuse et envahissement des parties molles para-vertébrales: peut s'agir d'un processus tumoral primitif ou secondaire.
- Processus tumoral intra-dural et extra médullaire situé entre D12 et L2 présentant un signal spontanément iso intense en T1 hyper intense hétérogène en T2 mesure environ 5,5/2cm et 4cm sur l'axe transversal élargissant le trou de conjugaison droit : aspect en faveur d'un neurinome rachidien.
- Tumeur intradural extra-médullaire D11-D12. Ce processus est iso-intense en T1, T2 et prend le produit de contraste de façon intense.
- Processus tumoral intra et extradural en léger hypersignal en T1, T2 et prend le produit de contraste de façon hétérogène, s'étendant de C1 jusqu'à C3 avec un aspect en sablier.(photo 10)

1.2. Tomodensitométrie rachidienne (TDM):

Faite chez 3 patients, elle a pu localiser le processus tumoral dans 2 cas, soit 18%, elle a montré :

- Processus tumoral intra-canalair refoulant les racines de la queue de cheval au niveau de L4-L5.
- Processus expansif intra-canalair en regard de D11-D12.

Alors que chez 1 patient la TDM n'a pas pu mettre en évidence le processus tumoral-identifié par l'IRM-et elle a montré une discopathie dégénérative modérée au niveau de L3L4 et L5S1 sans hernie ni de conflit disco-radicaire et une discarthrose assez évoluée avec saillie disco-ostéophytique foraminaire et extra-foraminaire droit au contact de la racine.

1.3. Radiologie standard :

Elle a été faite chez tous les patients, s'est révélée anormale chez 2 patients :

- Déformation scoliothique chez 1 patient, soit 9%.
- Elargissement de trou de conjugaison au niveau de C3 chez 1 patient, soit 9%.(photo5)

La radiographie conventionnelle n'a pas montré d'anomalie chez 9 patients, soit 82%.

2. Répartition selon le siège de la lésion :

2.1. Selon l'étage du neurinome : (tableau IV)

Tableau IV : Répartition des cas selon l'étage du neurinome

Siège	Nombre de patients	Pourcentage %
Cervical	3	27,4
Dorsolombaire	1	9
Dorsal	2	18,2
Lombaire	4	36,4
Lombosacré	1	9

2.2. Répartition par rapport à la dure mère : (tableau V)

Tableau V : Localisation exacte par rapport à la moelle et à l'enveloppe dure

Niveau	Intradural	Extradural	Intra/ExtraD	En sablier	Total
--------	------------	------------	--------------	------------	-------

Cervical	1			2	3
Dorsolombaire	1				1
Dorsal	2				2
Lombaire	3	1			4
lombosacré			1		1
Total	7	1	1	2	11
Pourcentage %	63,6	9,1	9,1	18,2	100



Photo1 : IRM en coupes sagittales montrant une lésion nodulaire intra durale en regard de L3-L4 mesurant 11 x 19mm. Cette lésion est de forme ovale, bien limitée, en hypo-signal T1 (A ;flèche), iso-signal T2(B) rehaussée de façon intense et homogène après injection de contraste

sans épaissement ou prise de contraste de la dure mère adjacente, compatible avec un neurinome intrarachidien.



Photo 2 : IRM en coupes sagittales montrant une masse intra-dural arrondie en regard de C7 mesurant 12X15mm, en iso-signal T1 (A), hypo-signal hétérogène T2 (B), rehaussée de façon

intense et homogène après injection de gadolinium (C). Cette lésion présente une cavité liquidienne intra-médullaire en hypo-signal T1 et hyper-signal T2 étendue de C4 à D3.

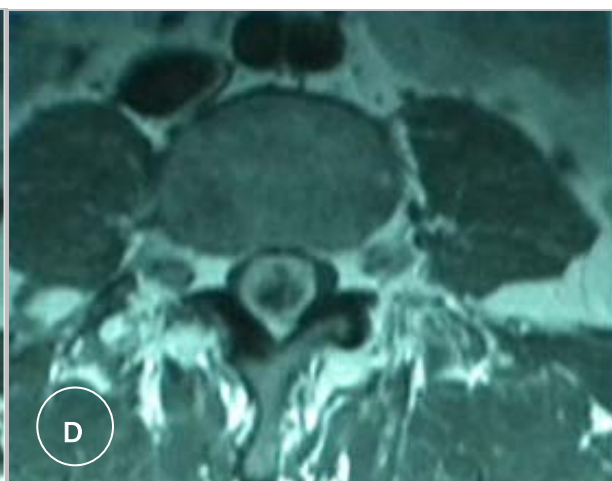
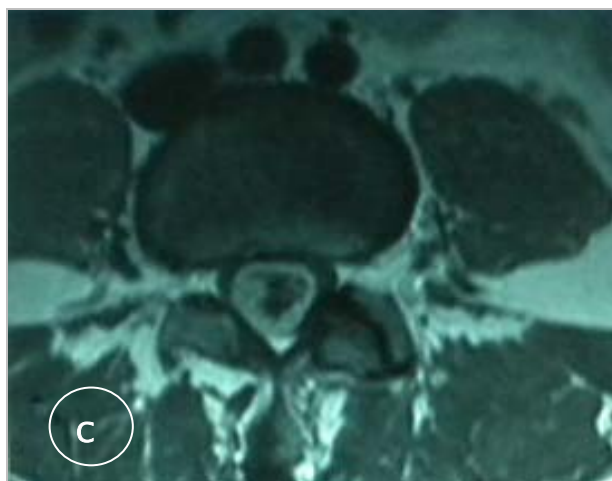


Photo 3 : IRM en coupes sagittales (A et B) montrant un processus lésionnel en regard de L4-L5 centré sur le disque, à limites bien définies et mesurant 31x15mm sur son grand axe. Il est de signal hétérogène avec une zone centrale hyper-intense et une zone périphérique en léger hyper-signal en T2 (B) « Aspect en cible », celle-ci se rehausse fortement après injection de gadolinium (A). Ce processus est intra canalaire occupe la totalité du canal médullaire laminant ainsi les espaces péri-duraux et refulant en périphérie le sac dural (C et D).

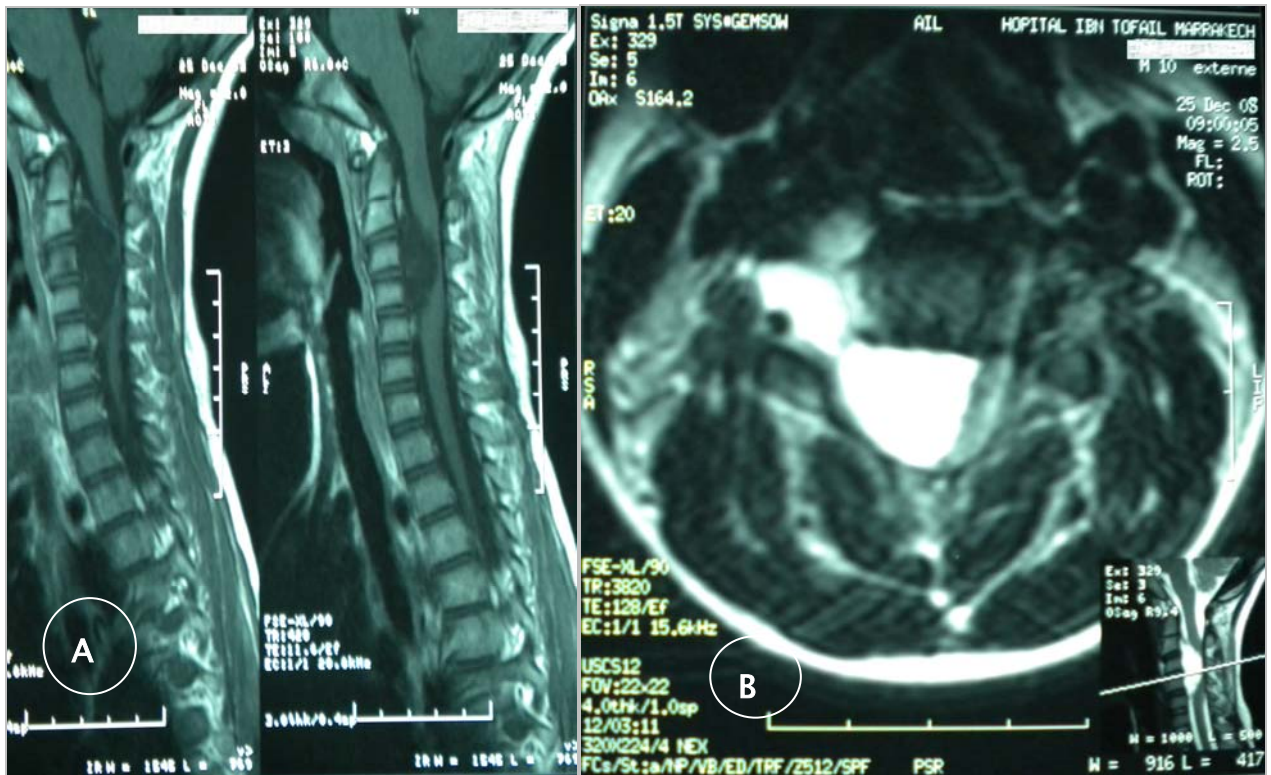


Photo 4 : IRM en coupes sagittales montrant une formation extra-durale à contours polylobés en regard de C2 à C4 et mesurant 42mm sur son grand axe, elle en hypo-signal T1(A). Les coupes axiales montrent un aspect en sablier avec deux composantes intra et extra-canalaire ce processus se rehaussant après injection de gadolinium (B) est responsable d'un refoulement de la moelle du coté gauche.

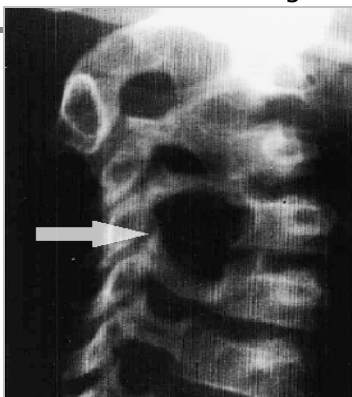


Photo 5 : Radiographie standard cervicale de ¾ montrant un élargissement du trou de conjugaison C3-C4 (flèche).

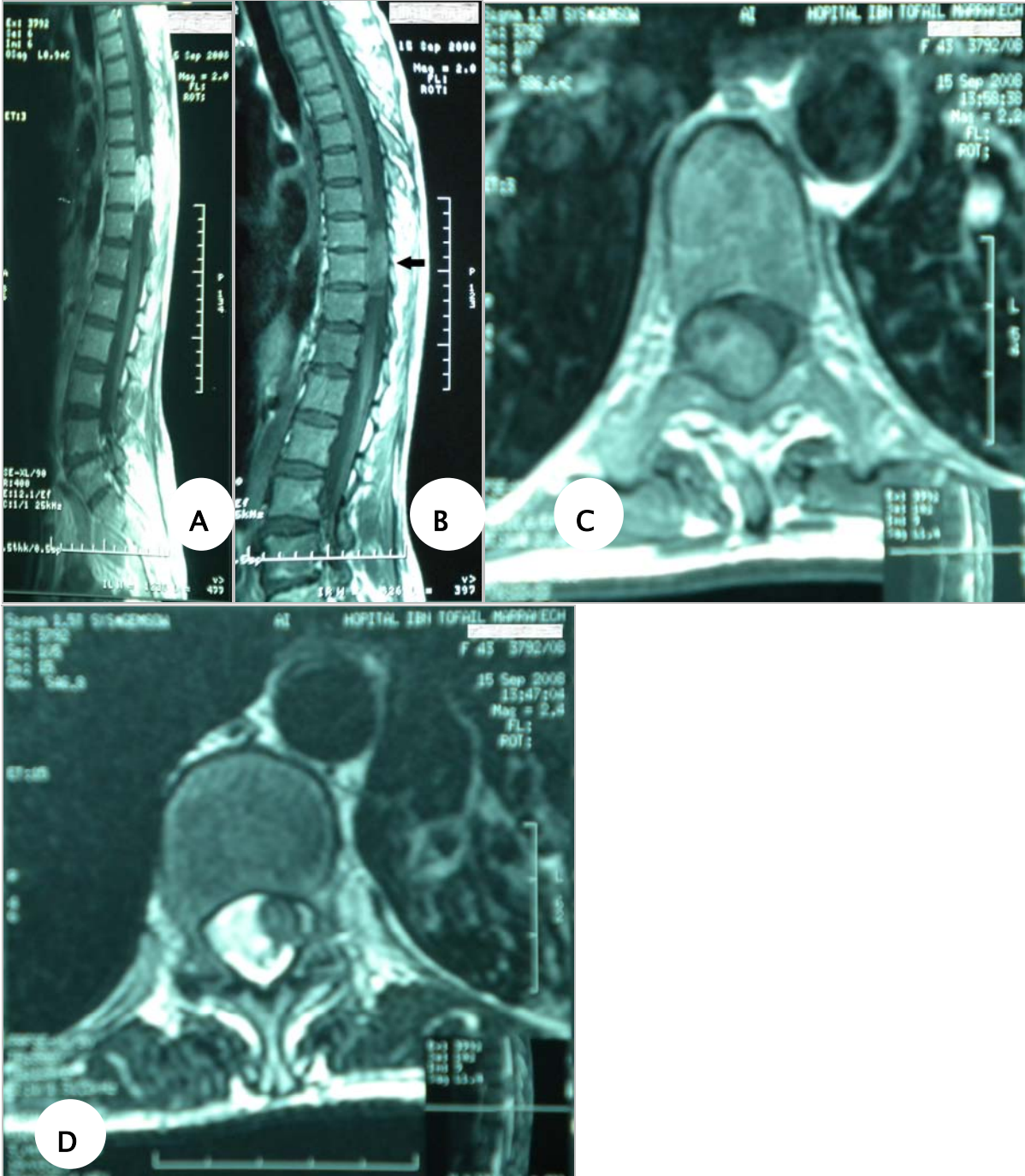


Photo 6 : Lésion tissulaire intra durale extra médullaire postérieure, ovale, étendue en regard de D9 et D10. Cette lésion mesure 40 x 25mm. Elle est en iso-signal « flèche » par rapport à la moelle en T1 (B), en discret hyper-signal hétérogène T2 (C) et se rehausse de façon intense après injection de gadolinium (A et D), elle refoule la moelle en avant et à gauche avec aspect irrégulier par endroit de cette dernière sans signe d'infiltration

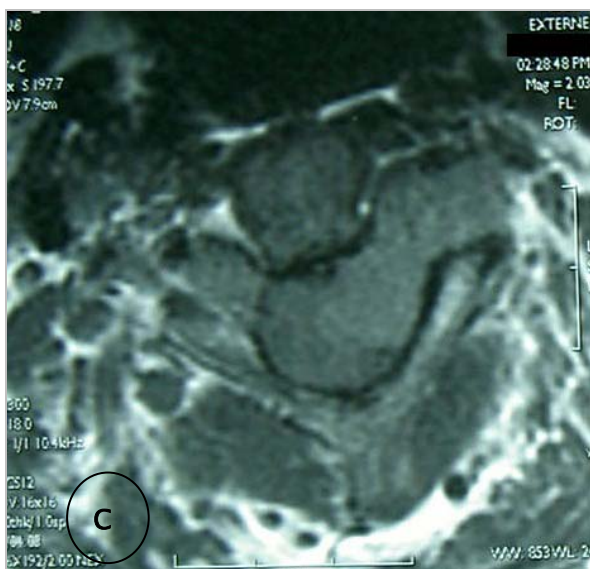


Photo 7 : IRM cervicale en coupes sagittales et axiales mettant en évidence un processus intra et extra dural en léger hypersignal T1 (A) et prenant le contraste de façon hétérogène et peu intense (B), s'étendant de C1 à C3 avec un aspect en sablier (C).

IV. ATTITUDE THERAPEUTIQUE :

1. Traitement médical :

Tous les patients ont bénéficié d'un traitement antalgique palier I et II de l'OMS, associé à une corticothérapie à raison de 120 mg/j de méthylprédnisone.

2. Traitement chirurgical :

2.1. Voie d'abord :

Tous nos patients ont été opérés par voie postérieure avec une laminectomie de deux à trois vertèbres.

Qui était de siège :

- C1-C3
- C2-C3-C4
- C7-D1
- D9-D10
- D11-D12
- D12-L2

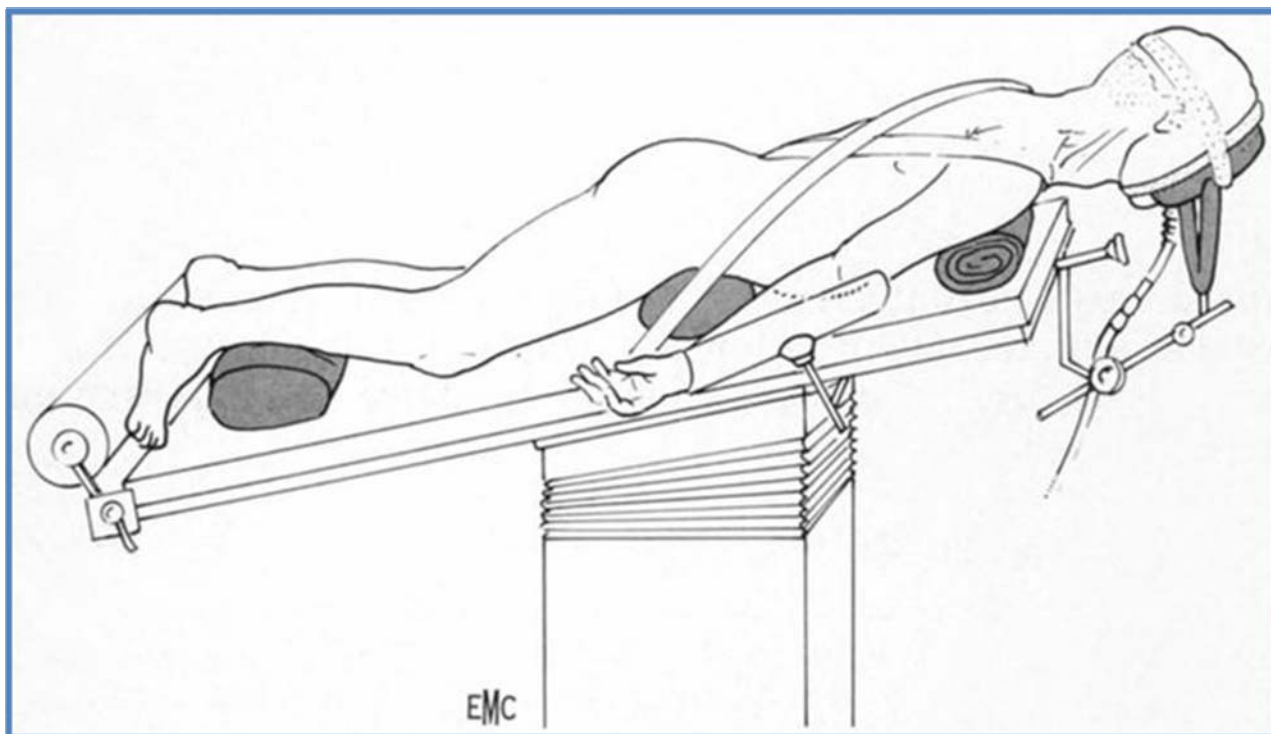
- L3-L4
- Et quatre cas de laminectomie L4-L5

2.2. Position :

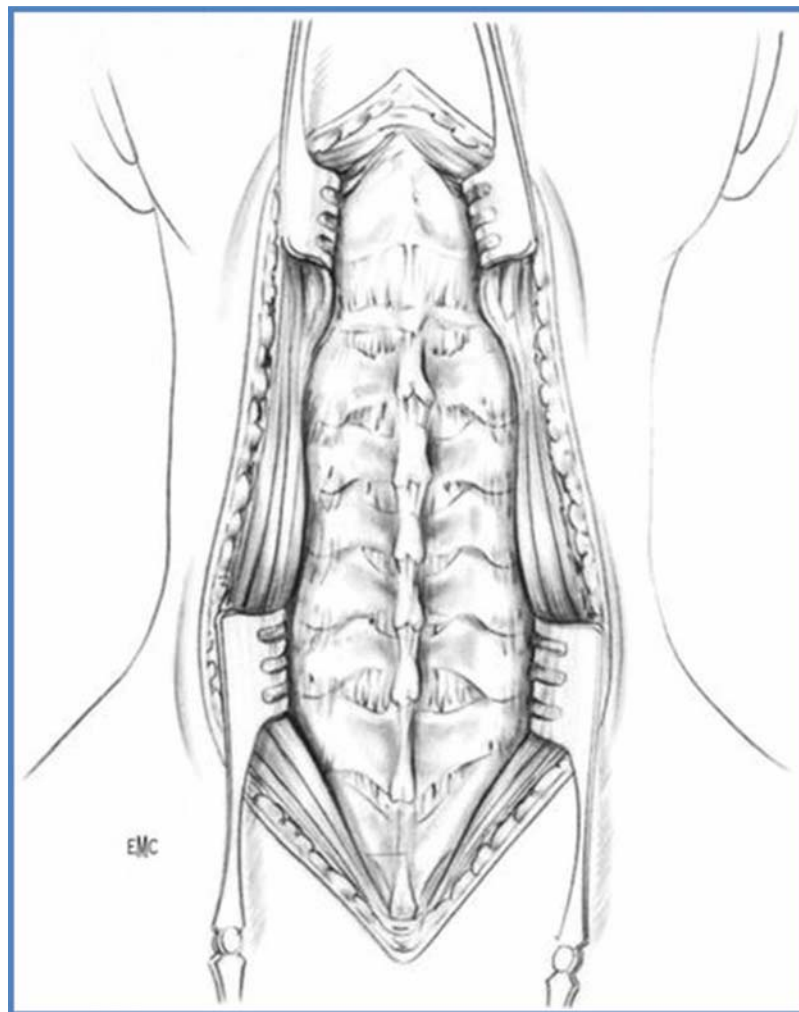
➤ **Rachis cervical** :(schémas 1 et 2)

- Rasage de la nuque avec la région occipitale, le reste de la chevelure est recouvert par un jersey.
- La sonde d'intubation et la canule sont solidement fixées et les yeux protégés par une compresse fixée.
- Tête fixée par une têtère en U qui supportera la tête en s'appuyant sur le front et les pommettes et qui devra permettre des modifications de sa position en cours d'intervention.
- Le patient est installé en décubitus ventral, son thorax reposant sur un coussin transversal et ses épines iliaques antérieures sur deux petits coussins. Les membres supérieurs reposent dans deux gouttières fixées le long de la table. La fixation de la tête sur la têtère doit être solide, réalisée avec des bandes adhésives larges non extensibles et en vérifiant l'absence de compression des globes oculaires, du nez ou de la sonde d'intubation.
- Les deux épaules sont ensuite abaissées par des bandes adhésives croisées sur le dos du patient et fixées à la table du côté opposé ; cet abaissement déplisse la peau de la nuque, permet un contrôle radiographique du rachis cervical inférieur et réalise un contre-appui stable aux mouvements imprimés à la têtère.
- Incision cutanée et mise en place de deux écarteurs autostatiques, placés bien symétriquement,
- le ligament nuchal est incisé au bistouri électrique jusqu'aux épineuses en veillant par la palpation à rester strictement médian dans ce ligament pour limiter le saignement.
- Laminectomie, décompression médullaire et exérèse tumorale totale.

- Fermeture sur drain en siphonage.
- Sutures cutanées à retirer avant le 8^e jour.



Schémas1 : Voie d'abord postérieure du rachis cervical : installation.

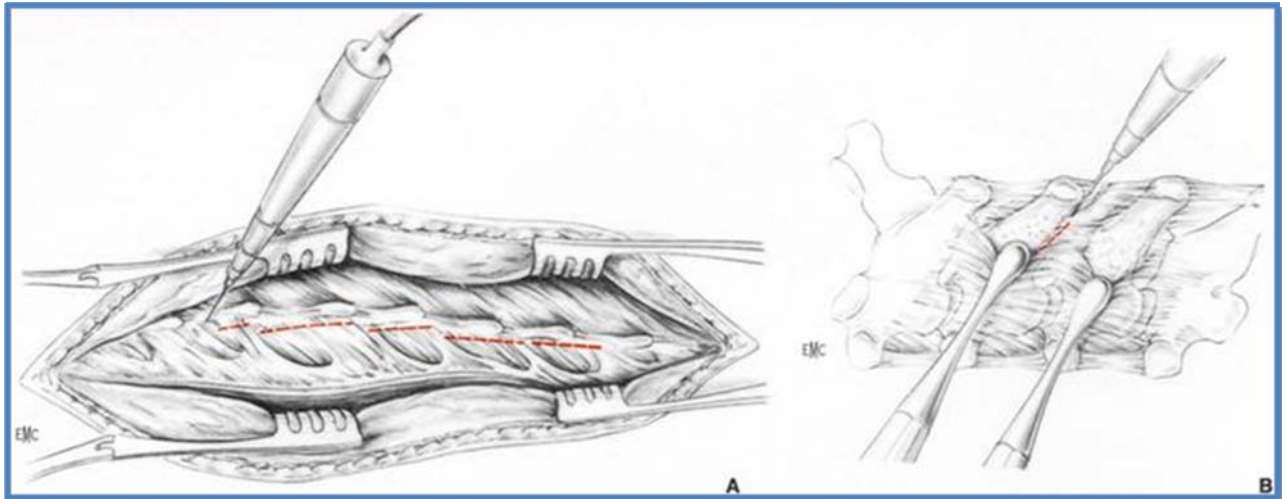


Schémas 2 : Exposition obtenue par l'abord postérieur de la charnière occipitocervicale et de la totalité du rachis cervical.

➤ **Rachis dorsal et charnière cervico-thoracique :** (schémas 3)

- Le patient est installé en décubitus ventral.
- Deux billots l'un thoracique, l'autre placé au niveau des épines iliaques antérieures permettent d'éviter toute compression de l'abdomen.
- Lorsque le rachis thoracique haut ou la charnière cervicothoracique doivent être abordés, il est alors indispensable d'installer la tête sur une têtère afin de mieux stabiliser le rachis cervical.

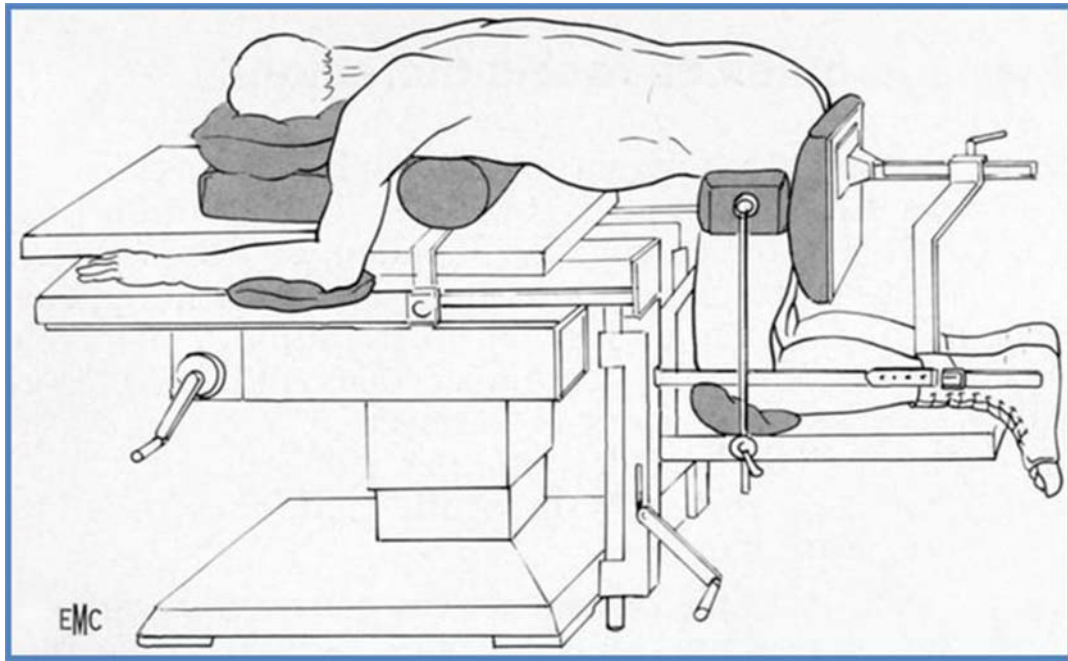
- Incision cutanée rectiligne, centrée sur la ligne médiane.
- Laminectomie, décompression médullaire et exérèse tumorale totale.
- Fermeture par points transmusculaires permettent de rapprocher les masses musculaires paraspinales. L'aponévrose superficielle est ensuite refermée à l'aide de points en X. Le tissu cellulaire sous-cutané et la peau sont enfin suturés.



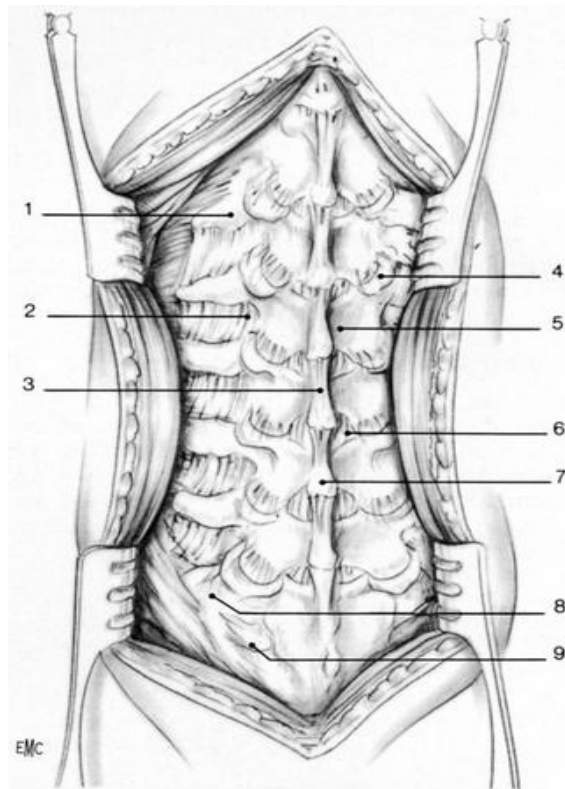
Schémas 3 : Abord postérieur du rachis thoracique. A. Incision du ligament surépineux. B. Exposition des lames et des épineuses ; section des muscles s'insérant au bord inférieur des apophyses épineuses.

- **Rachis lombaire, charnière dorsolombaire et lombosacrée :** (schémas 4 et 5)
- Le patient en décubitus ventral sur un billot thoracique, hanches et genoux fléchis à 90°.
- Vérification de l'absence de compression abdominale responsable de troubles respiratoires et d'une hyperpression veineuse.
- Vérification la protection des zones d'appui, genoux et les coudes.
- L'incision est médiane centrée sur les apophyses épineuses des vertèbres à aborder.
- Laminectomie, décompression médullaire et exérèse tumorale totale.

- Fermeture avec un drainage, non aspiratif si une brèche durale a été réalisée, elle est assurée par une suture des muscles et de l'aponévrose entre eux ou aux ligaments sur- et interépineux.



Schémas 4 : Voie d'abord postérieure du rachis lombaire et de la charnière lombosacrée. Installation en décubitus ventral.

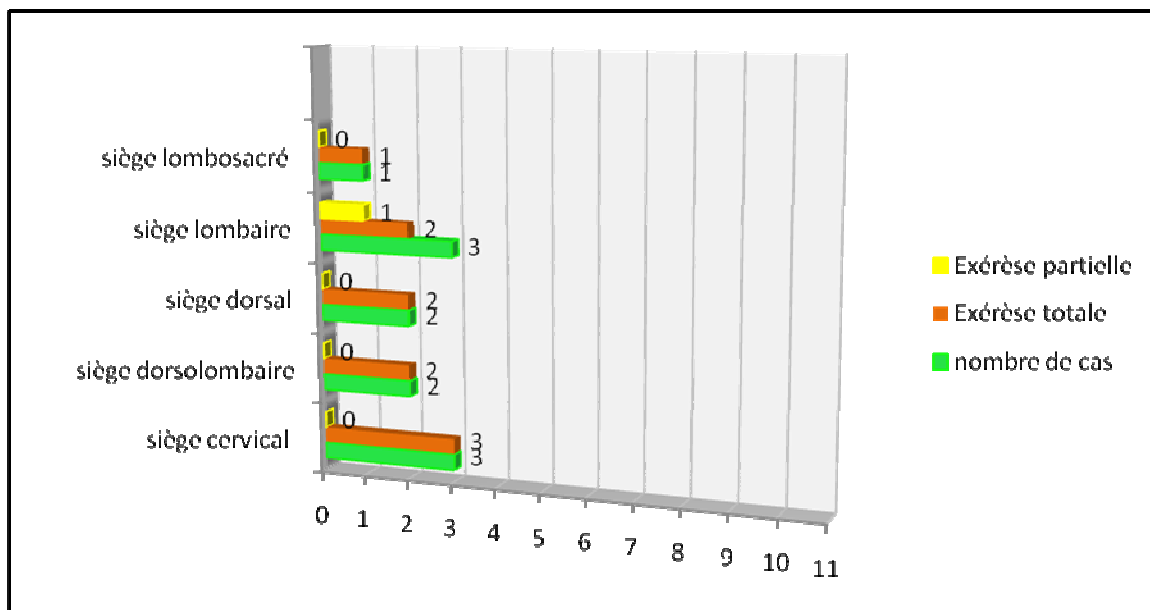


Schémas5 : Voie d'abord postérieure du rachis lombaire et de la charnière lombosacrée. Abord bilatéral. Exposition du bord latéral des massifs des articulaires à droite, des apophyses transverses et de l'aileron sacré à gauche.

1 : apophyse transverse ; 2 : isthme interarticulaire ; 3 : ligament surépineux ; 4 : massif articulaire ; 5 : lame ; 6 : ligament jaune ; 7 : apophyse épineuse ; 8 : aileron sacré ; 9 : premier trou sacré postérieur.

2.3. Qualité de l'exérèse :

- L'exérèse totale a été réalisée en 1 seul temps chez 10 patients, soit 91%.
- La décompression avec exérèse partielle a été faite chez 1 patient, soit 9% suite à un saignement important en per opératoire



Graphique 6 : Répartition de la qualité de l'exérèse en fonction du siège

V. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

- Réalisée chez tous nos patients
- 1 seul cas d'aspect en faveur de schwannome malin a été noté, soit 9% et 10 bénins soit 91%.
- Un aspect morphologique de schwannome de type A et de type B d'Antoni dans 1 seul cas.

Tableau VI : Aspects anatomo-pathologiques

Aspect morphologique	Schwannome de type A d'Antoni	Schwannome de type B d'Antoni	Schwannome de type A et type B d'Antoni	Total
bénin	5 (45,5%)	4 (36,4%)	1 (9%)	10 (91%)
malin				1 (9%)

VI. EVOLUTION :

1. A court terme :

La récupération a été totale après rééducation fonctionnelle au service chez 6 patients, soit 54,5%, surtout pour la tranche d'âge 20 –59 ans et plus pour les femmes. On a également observé que l'amélioration totale postopératoire est relativement proportionnelle au délai précoce de diagnostic et de prise en charge.

On a noté aussi une amélioration incomplète chez 3 patients, soit 27,5% avec persistance d'un syndrome pyramidal chez le patient N° 5, persistance du syndrome lésionnel chez la patiente N°6 et une persistance du syndrome de queue de cheval chez le patient N°7.

Une aggravation postopératoire chez un patient, soit 9% à type d'anesthésie à tous les modes initialement thermo-algique avec paraparésie au lieu d'une monoplégie en préopératoire (Cas N°4). Et un décès postopératoire chez 1 patient soit 9%.

Tableau VII : Evolution par rapport à l'âge

Evolution/âge	≤10 ans	10–20 ans	20–30 ans	30–40 ans	40–50 ans	50–59 ans	≥60 ans	Total	Pourcent age %
Récupération totale	-----	-----	2	1	1	2	-----	6	54,5
Incomplète	1	-----	-----	-----	1	-----	1	3	27,5
Aggravation post-op	-----	1	-----	-----	-----	-----	-----	1	9
Décès	-----	-----	-----	-----	-----	-----	1	1	9

Tableau VIII : Evolution postopératoire en fonction du sexe

Evolution	Homme	Femme	Total
Récupération totale	2	4	6

Amélioration incomplète	2	1	3
Aggravation postopératoire	1	--	1
Décès	1	--	1

Tableau IX : Evolution postopératoire en fonction du délai de découverte

Evolution / Délai de découverte	< 6mois	6 à 12 mois	13 à 18 mois	>18 mois
Favorable	3	2	1	---
incomplète	1	2	---	---
Aggravation	---	---	---	1
Décès	---	---	---	1

2. A long terme :

L'évolution à long terme a été appréciée chez 8 de nos patients qui ont gardé une bonne amélioration clinique, avec un recul allant de 6 mois à 3 ans et une moyenne de 21 mois et 11 jours (Tableau X).

On n'a pas pu l'étudier chez 3 de nos patient du fait que 2 ont été perdus de vue à leur sortie de l'hôpital et un décédé suite à un arrêt cardio-respiratoire en postopératoire immédiat par inhalation et encombrement trachéo-bronchique

.Tableau X : Evolution à long terme

Evolution à court terme				
	Récupération totale	Amélioration incomplète	Aggravation post-op	Décès
Nombre de cas	6	3	1	1
Evolution à long terme				
Amélioration clinique	6	1	1	0
Récidive	0	0	0	0
Perdu de vue	0	2	0	0



DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Fréquence :

L'incidence des tumeurs intrarachidiennes primitives est de 0,94 à 2,5 pour 100 000 habitants (1). Dans la série de Western l'incidence annuelle du neurinome rachidien varié entre 0,3 et 0,5 / 100.000 habitants(2).

Dans les importantes séries de la littérature, les neurinomes tiennent une place importante dans les causes de compression médullaire puisqu'ils représentent près d'un tiers de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes, soit 16 à 30 %. (2, 3, 4, 5, 6,7, 8, 9,10) (Tableaux XI et XII). Ils se répartissent pour 80 % d'entre eux tout au long de la moelle et pour 20 % au niveau de la queue de cheval (11).

Dans la série de MATASUZAKI (12), les neurinomes constituent 63,1% des tumeurs intradurales extra-médullaires, contrairement aux méningiomes qui ne constituent que 36,9 %.

Au service de neurochirurgie de l'hôpital Mohammed VI et parmi 81 cas de compression médullaire tumorale colligés sur une période de 4 ans, l'étiologie de la compression était une tumeur secondaire dans 43 cas (57%), une tumeur maligne primitive dans 7 cas (9%) et une tumeur bénigne dans 26 cas (34%) dont 9 cas de neurinome intrarachidien, soit 37% avec une moyenne de 2 à 3 cas/an. (Tableau XI)

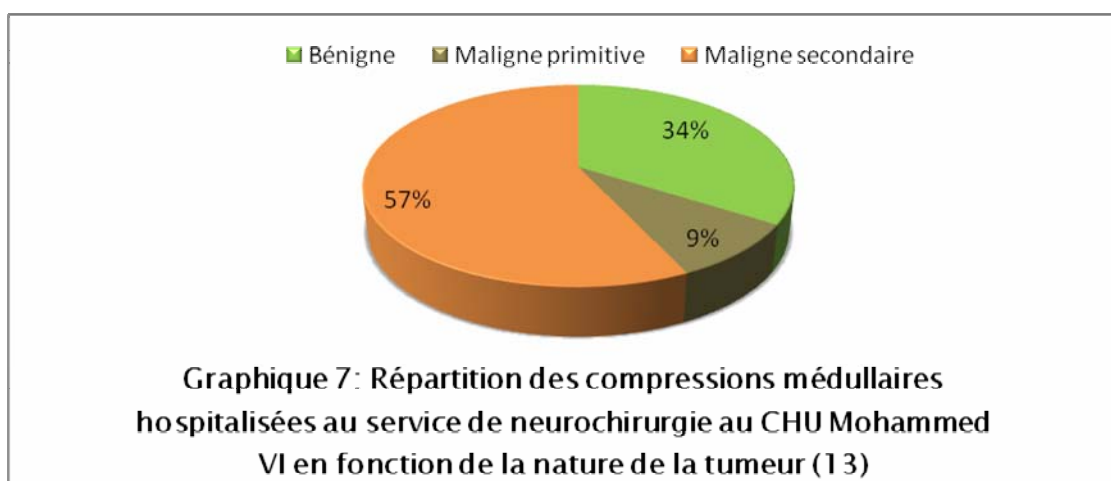


Tableau XI : Répartition des tumeurs bénignes dans la série de MAHFOUD (13)

Tumeur Bénigne	Nombre de cas	Pourcentage %
neurinome bénin	9	37%
Méningiome	4	16.8%
Ependymome	2	8.4%
Kyste arachnoïdien	4	8.4%
Kyste dermoïde	1	4.2%
Kyste épidermoïde	1	4.2%
Astrocytome	1	4.2%
Hémangiome	1	4.2%
Lipome rachidien	1	4.2%
Chondrome	1	4.2%
Hémangiopéricytome méningé	1	4.2%
Total	26	100%

Tableau XII : Répartition des 3 principaux types de tumeurs dans 4 importantes séries d'après

Alter (14) :

	SLOOFF	LIEBOWITZ	RAND	ODDSSON
Neurinome	29 %	25.6 %	25.6 %	25.7 %
Méningiome	25.5 %	27.8 %	46.5 %	33.3 %
Gliome	22%	12,2%	11,6%	20,1%

2. Répartition selon l'âge :

L'âge de prédilection, pour la plupart des auteurs se situe entre 30 et 50 ans, le plus souvent lors de la quatrième décade. Il est plus jeune pour les hommes (41 ans) que pour les femmes (48 ans), (4, 8, 9, 11, 15, 16, 17,73).

Alors que pour le neurinome intra-médullaire, il existe un maximum de fréquence entre 20 et 30 ans (19, 8,10).

Les neurinomes de l'enfant sont rares avant 10 ans, par contre, les neurofibromes représentent 12,2 % de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes, ils s'observent essentiellement

au cours de la deuxième enfance et de l'adolescence surtout après l'âge de 12 ans et s'intègrent en règle dans le cadre d'une maladie de VON RECKLINGHAUSEN (9, 11).

Le schwannome présente une légère prépondérance masculine entre 20 et 40 ans, et une légère prépondérance féminine entre 40-50 ans.

Dans notre série, l'âge de prédilection était supérieur à 50 ans, soit 36,3% des cas avec 27% entre 50 et 60 ans, contrairement à la littérature cet âge était plus jeune chez les femmes (54ans) que pour les Hommes (58ans). On a noté également un neurinome chez un enfant de 10 ans et un autre chez un adolescent de 18 ans en dehors de la maladie de Von Recklinghausen.

3. Répartition en fonction du sexe :

Nous avons noté une prédominance masculine avec 6 Hommes soit 54,5% et 5 femmes soit 45,5%, le sexe ratio est de 1,2. Ce qui concorde avec la majorité des données de la littérature (2, 8, 9, 10, 17), par ailleurs une prédominance de sexe féminin est retrouvée dans les études de SUBACIUTE (67 %) alors qu'aucune prédominance de sexe n'a été objectivée dans la série de SEPPALA (20). (tableau XIII)

Cette répartition contraste avec la prédominance féminine nette des méningiomes (3F/1H) (9, 21, 22).

Tableau XIII : Répartition selon le sexe

Auteur	Nombre de cas	Femmes %	Hommes %
HU H.P (17)	23	39,14	60,86
CERVONI (4)	40	25	75
MISTSUHIRO (18)	18	33,34	66,66
HERREGODTS (8)	36	33,34	66,66
JACQUET (10)	37	37,83	62,16
CONTI (2)	179	39	61
SUBACUITE (23)	76	67	33
Notre série	11	45,5	54,5

II. SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE :

Les neurinomes rachidiens sont des tumeurs bénignes évoluant progressivement, leur expression clinique est variable selon leur localisation et leur volume (24, 25).

Néanmoins leur développement sur un nerf rachidien va être responsable d'une symptomatologie radiculaire, parfois associée à des manifestations rachidiennes (24).

Alors qu'en augmentant de volume, ils vont entraîner, s'ils sont juxtamédullaires, un tableau de compression médullaire lente associant : un syndrome rachidien, un syndrome lésionnel et un syndrome sous lésionnel. Et s'ils sont lombo-sacrés, un tableau de compression pluri radiculaire ou un syndrome de la queue de cheval (24).

L'idéal est de faire le diagnostic au stade précoce où existe seulement une symptomatologie radiculaire, sans atteinte des voies longues et sans syndrome de la queue de cheval, source de séquelles invalidantes (26).

1. Durée d'évolution :

C'est le délai entre le début de la symptomatologie et le moment du diagnostic, souvent important, où le tableau s'enrichit et devient plus typique.

Le délai d'admission varie entre 3 mois et 12 ans avec une moyenne de 3 ans (2, 4, 8, 10, 15, 16, 18, 27, 25, 29, 28).

Le schwannome rachidien se caractérise par une latence clinique, en mesure de s'étendre sur plus d'une décennie, le début de la symptomatologie est fait essentiellement de phénomènes algiques non spécifiques et l'apparition de déficit moteur est progressive (14). La lenteur du développement tumoral rend compte de la discordance étonnante entre la modestie des signes neurologiques et l'importance du volume tumoral (2, 24, 30).

Toutefois, certains gros neurinomes sont totalement asymptomatiques, alors que de petits neurinomes présentent parfois de longues histoires précédant le diagnostic (14).

Ainsi la durée de cette phase symptomatique dépend de nombreux facteurs (26) :

- Du caractère compressif plus ou moins rapide de ces tumeurs en fonction de leur localisation.
- De la croissance plus ou moins rapide de la tumeur avec phénomène d'évolution ou de poussée évolutive (hémorragie, kystisation).
- De la qualité de l'examen clinique.
- Aussi de la rapidité de mise en Œuvre des examens complémentaires, de leur sensibilité, et de leur spécificité.

Dans notre série, La durée d'évolution avant l'hospitalisation était comprise entre 1 mois et 2 ans avec une moyenne de 10 mois et retard diagnostique dépassant 6 mois dans 64% des cas ce qui est probablement du à des difficultés d'accès aux soins et à l'éloignement de l'hôpital.

2. Syndrome rachidien :

Il traduit la souffrance du canal rachidien ostéo–disco–ligamentaire, lorsqu'il est présent, ce syndrome est résumé par une douleur rachidienne localisée, spontanée ou provoquée. Ces douleurs peuvent irradier soit le long du rachis, soit selon une topographie radiculaire (11). Plus rarement, le syndrome rachidien comporte une raideur d'un segment vertébral limitant les mouvements, plus facile à mettre en évidence dans les zones cervicale et lombaire (28). Cette raideur peut être le seul symptôme révélateur surtout chez le jeune enfant (9, 31).

Ce syndrome peut aussi comporter une déformation de la colonne vertébrale telle une scoliose ou une cyphose qui s'observe plus volontiers chez l'enfant (11,32).

❖ Douleurs rachidiennes :

Assez fréquentes, elles peuvent exister isolément en début d'évolution (33). Elles sont localisées au niveau de la tumeur, d'intensité variable au début, ayant tendance à s'accroître avec le temps, classiquement nocturnes, mais en réalité de rythme mixte le plus souvent.

Parfois, elles peuvent avoir un rythme mécanique, accentuées par l'effort physique, la marche, l'éternuement, la défécation, et ainsi mises sur le compte d'une affection dégénérative. La douleur majorée à la palpation d'une épineuse, l'existence d'une contracture paravertébrale, d'une tuméfaction douloureuse ou de l'apparition récente d'une déformation rachidienne doivent orienter le diagnostic (32).

L'incidence de notre échantillon est semblable à celle retrouvée dans la série de DOMINGUES (27), mais nettement supérieure à celle de CERVONI (4) et de SUBACIUTE (23). (Tableau XIV)

Tableaux XIV : Fréquence des douleurs rachidiennes

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage %
SUBACIUTE (23)	9	11,8
CERVONI (4)	12	30
DOMINGUES (27)	4	66,6
Notre série	7	63,6

3. Syndrome lésionnel :

Traduit l'atteinte de la racine où siège le neurinome il peut révéler la compression médullaire à la phase de début et indiquer son niveau.

La compression de cette racine provoque des troubles sensitifs précoces, hypoesthésie non dissociée, des troubles moteurs inconstants vite accompagné d'amyotrophie et des troubles des réflexes, si cette racine fait partie d'un arc réflexe explorable, à type de diminution ou d'abolition des réflexes ostéotendineux (22).

Sa netteté sémiologique varie évidemment en fonction du niveau, peu convaincante dans les régions cervicales supérieures ou thoraciques, significatives au niveau de renflement cervical, volontiers intriquée aux signes centraux dans les compressions de la moelle terminale (14).

Si la tumeur porte sur une racine motrice, le déficit musculaire risque de rester inaperçu. Mais le plus souvent le neurinome se développe sur une racine postérieure, ceci expliquant, la

fréquence des douleurs avec leur caractère classique, trajet net, unilatéral, invariable avec des recrudescences lors des efforts, et en décubitus (11).

On doit chercher à faire le diagnostic dès la phase douloureuse du neurinome avant l'apparition de signe d'atteinte médullaire et y penser essentiellement devant l'existence d'une douleur métamérique de topographie invariable (14).

❖ **Douleurs radiculaires** : (tableau XV)

Elles sont habituellement unilatérales, du moins au début. Elles ont une topographie systématisée correspondant au trajet et au territoire périphérique de la ou des racines concernées (32). Classiquement, elles prédominent la nuit, et sont peu ou pas calmées par le repos, à l'opposé des douleurs radiculaires d'origine discale (32).

Elles sont vives, fixes, survenant en crises, déclenchées par toute cause d'hyperpression du liquide céphalo-rachidien. Très évocatrices, lorsqu'il s'agit de douleurs, augmentant lors du décubitus, avec recrudescence nocturne, obligeant au lever qui les calme temporairement (11, 22, 33).

Leur aggravation progressive, leur ténacité, l'efficacité transitoire des antalgiques usuels, font qu'elles deviennent vite préoccupantes, d'autant qu'unilatérales, elles peuvent se bilatéraliser (11).

Ces douleurs s'associent à des paresthésies ou à des dysesthésies qui conservent toujours une distribution radiculaire (32,33). Cette douleur radiculaire peut être la seule manifestation pendant des mois ou des années, sans signes neurologiques objectifs (14). Elle peut aussi disparaître ou diminuer, témoignant de la "mort" de la racine porteuse. Elle sera donc à rechercher à l'interrogatoire pour orienter le niveau de la compression médullaire (14).

La fréquence de ces douleurs radiculaires paraît moins importante dans les neurinomes intramédullaires (8, 10, 19).

Malheureusement, l'origine neurologique de ces douleurs peut être méconnue, surtout lorsque la douleur reste cantonnée à une partie du territoire radiculaire, et est interprétée

comme une algie viscérale, notamment au niveau des membres (34). Chez l'enfant ces douleurs sont souvent confondues avec d'autres algies, notamment les " Douleurs de croissance " et surtout lorsqu'elles sont précédées d'un traumatisme (31).

Les résultats de notre étude concernant les douleurs radiculaires se rapprochent de celles de SCHULTHEISS (35) à l'opposé des données de SUBACIUTE (23) et CERVONI (4), qui montrent une grande fréquence des douleurs radiculaires. (tableau XV).

Tableaux XV : Fréquence des douleurs radiculaires

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage %
SUBACIUTE (23)	62	82
CERVONI (4)	28	70
SCHULTHEISS (35)	3	30
Notre série	5	45,5

4. Syndrome sous-lésionnel:

Traduit la souffrance des voies ascendantes et descendantes encore appelées voies longues. Il se rencontre toujours, quelque soit l'évolution, à un moment ou à l'autre de l'évolution (11, 32). Il associe à des degrés variables :

4.1. Troubles moteurs :

Ils sont souvent discrets au début, marqués soit par une fatigabilité d'un ou des deux membres inférieurs pouvant réaliser un tableau de claudication médullaire intermittente non douloureuse qui va s'aggraver réduisant progressivement le périmètre de marche (11, 76), soit par un dérochement intermittent du membre inférieur, soit sous forme d'une maladresse à effectuer ou répéter un mouvement au membre supérieur (11).

Tous ces signes traduisent l'atteinte pyramidale avec des déficits plus ou moins nets, et peuvent à l'extrême réaliser une paralysie spastique ou flasque (11).

❖ A la phase initiale, l'examen retrouve (11) :

Un déficit patent de la force musculaire qui, lorsqu'il existe prédomine sur les fléchisseurs aux membres inférieurs aux parties distales. L'étude des réflexes réclame une attention soutenue et une répétition patiente pour obtenir un relâchement satisfaisant et déceler ainsi une vivacité anormale souvent unilatérale des réflexes ostéotendineux, une diminution des réflexes cutanés abdominaux et un signe de Babinski.

❖ A un stade plus tardif, l'examen retrouve (11) :

Un trouble moteur plus franc, réalisant une paraplégie ou tétraplégie spastique. Les réflexes ostéotendineux sont vifs, diffusés et polycinétiques, s'accompagnant parfois d'un clonus inépuisable du pied et de la rotule. Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis si la lésion se situe au dessus de D6.

Il existe un signe de Babinski souvent bilatéral, un signe d' Hoffman aux membres supérieurs, une libération des réflexes de défense médullaire, pouvant donner lieu à des phénomènes d'automatisme médullaire.

Cette vivacité des réflexes dans le segment sous lésionnel contraste avec l'absence des réflexes au niveau lésionnel et leur normalité au niveau sous lésionnel. Ces trois caractères sémiologiques ont une très grande valeur diagnostic.

Dans notre série, la fréquence du déficit moteur est proche de celle de CERVONI (4), mais très supérieure à celle retrouvée dans les autres données de la littérature (8, 10, 23, 35), (tableau XVI).

Dans la série de CERVONI (4), le déficit moteur était sous forme de monoplégie dans 30% des cas, et de paraplégie des 70 % des cas. Alors que les troubles moteurs étaient dominés dans notre série par une paraparésie dans 45,5 % des cas suivie de la paraplégie dans 18% des cas.

Tableaux XVI : Fréquence du déficit moteur

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage %
SUBACIUTE (23)	28	36,8
CERVONI (4)	30	75
SCHULTHEISS (35)	3	30

JACQUET (10)	37	48,6
HERREGODTS (8)	18	50
CONTI (2)	34	19
Notre série	10	91

4.2. Troubles sensitifs :

Ils doivent permettre de situer sous jacents au niveau lésionnel avec une assez grande précision (11). Les premiers troubles à apparaître intéressent préférentiellement la sensibilité thermo-algique et sont en règle décalés par rapport au niveau lésionnel, sans limite supérieure bien nette (11).

Des paresthésies à type de brûlure ou de ruissellement, une sensation de jambes molles ou de marche sur le coton peuvent être signalées (14).

Des troubles de la kinesthésie, de la sensibilité tactile peuvent également être présents au dessous du niveau de la compression. Dans tous les cas, le niveau supérieur du déficit sensitif à une importante valeur localisatrice (26).

A un stade tardif, les troubles sensitifs objectifs sont plus marqués, ils réalisent une hypo ou une anesthésie thermo algique prédominant souvent d'un coté, dont la limite supérieure est généralement nette (26).

Dans notre série, l'atteinte sensitive a été objectivés chez 6 patients, soit 54%, ces résultats se concordent avec les données de CERVONI (4), mais restent nettement supérieurs à ceux rapportés par HERREGODTS (8) et JAQUET (10), (tableau XVII).

Les troubles sensitifs notés dans notre série, sont à des degrés variables, allant de paresthésies chez 3 patients, soit 27,2% jusqu'à l'atteinte sensitive objective avec l'hypoesthésie notée chez 6 patients, soit 54% des cas. L'atteinte prédominante intéressait la sensibilité tactile épicrotique par 27,2%, d'autre part un niveau sensitif a été signalé chez deux patients, soit 18%.

Tableaux XVII : Répartition des troubles sensitifs objectifs

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage %
CERVONI (4)	25	62
JACQUET (10)	23	25
HERREGODTS (8)	11	30
Notre série	6	54

4.3. Troubles génito-sphinctériens :

Généralement discrets et tardifs, sauf dans les compressions de la moelle lombo-sacrée où ils sont francs et précoces. Ils peuvent être à type d'incontinence ou de rétention urinaire, d'impuissance ou de constipation (36).

Dans la série de HERREGODTZ (8), 16 % des malades en présentaient au début de la maladie sous forme d'incontinence urinaire et anale. Alors que chez DOMINGUEZ (27), 20% des patients ont présenté des troubles urinaires après une longue évolution de la maladie.

Dans notre série, on a enregistré 5 cas de troubles sphinctériens, soit 45,5% à types d'incontinence urinaire chez 3 patients, soit 27,3% et d'hypotonie sphinctérienne anale chez 2 patients, soit 18,2%. Tandis que les troubles sexuels étaient à type d'impuissance sexuelle chez 1 patient, ce pourcentage légèrement élevé par rapport aux données de la littérature ce qui peut être expliqué par le retard diagnostic et le délai de consultation de nos malades qui est tardif.

5. Evolution du syndrome lésionnel et sous-lésionnel en fonction du siège de la tumeur :

Une atteinte au niveau de la moelle cervicale, se traduira rapidement par un syndrome lésionnel prédominant avec troubles sensitifs et moteurs du membre supérieur (11).

Au niveau de la moelle dorsale, le syndrome lésionnel se cantonne à une radiculalgie intercostale souvent peu spécifique, et c'est le syndrome sous lésionnel qui révélera la lésion (11).

Au niveau du cône terminal, c'est le syndrome lésionnel qui prédomine, avec compression de plusieurs racines, se traduisant par un syndrome pluriradiculaire. Le syndrome sous lésionnel peut être complètement masqué, seul le signe de Babinski permet de l'affirmer (11, 28, 29). (tableau XVIII).

Néanmoins, l'évolution des symptômes de compression médullaire est imprévisible. Ces troubles peuvent être lentement progressifs ou se dégrader rapidement en quelques heures (14).

Dans les formes très rapides, un processus ischémique est souvent évoqué et vient assombrir le pronostic (37).

Le caractère imprévu de l'évolution, souligne une fois encore, l'urgence d'établir un diagnostic.

Tableau XVIII : Évolution du syndrome en fonction du siège de la tumeur (11)

Symptôme La moelle	Syndrome lésionnel	Syndrome sous lésionnel
Etage cervical	Bonne	Assez bonne
Etage dorsal	Evolution favorable inconstante	Bonne
Cône terminal	Bonne	Evolution favorable inconstante

III. EXAMENS PARACLINIQUES :

1- Imagerie :

L'exploration du rachis et de la moelle repose sur une panoplie d'exams complémentaires, qui sont la radiographie standard, la scintigraphie, la myélographie aux hydrosolubles plus au moins associée au scanner, le scanner en haute résolution et l'imagerie par résonance magnétique, avec et sans GADOLINIUM (11).

1.1. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

C'est l'examen clé en pathologie vertébro-médullaire en raison de sa haute résolution spatiale, de son caractère non invasif, et de son meilleur rendement dans détection et l'analyse structurale des tumeurs de petite taille (11,38, 24, 39).

Les modalités d'exploration restent dépendantes des possibilités techniques différentes des appareillages, et en particulier des antennes disponibles (antennes de surface) (11).

Il faut obtenir la meilleure résolution spatiale possible, et donc un bilan lésionnel optimal, ainsi qu'un bilan global de la lésion et un repérage topographique préopératoire précis (11, 32).

Ainsi, il est possible d'obtenir rapidement des coupes dans les plans de l'espace et de réaliser une analyse extrêmement précise de la morphologie et de la structure des différents éléments contenus dans le canal vertébral. (32)

Cette examen comporte cependant des limites (11, 32) :

- Nécessité d'une immobilité absolue pouvant rendre l'examen difficile en situation aigue.
- Mauvaise étude des racines.
- Mauvaise évaluation des calcifications.

Les coupes sagittales fines, complétées systématiquement par des coupes dans une incidence perpendiculaire, permettent une analyse précise du contenant et du contenu (32).

L'approche tridimensionnelle est possible et permet d'obtenir des images dans tous les plans en une seule acquisition et des coupes très fines avec un signal suffisant (32).

Le radiologue dispose de plusieurs séquences d'acquisition (11, 32) :

- Les séquences pondérées en T1 définies par un temps d'échos (TE) et un temps de répétition (TR) courts, fournissent une bonne analyse morphologique, c'est cette séquence qui sera faite après injection de Gadolinium.
- Les séquences pondérées en T2 définies par un TE et TR longs, fournissent un important contraste tissulaire.

a. Résultats :

L'utilisation des séquences sagittales fines de 5 ou 3 mm, de coupes axiales qui dissocient la moelle des lésions expansives. L'injection du Gadolinium, aboutit en général facilement au diagnostic de tumeur intradurale et extramédullaire (11, 32).

Cet examen permet dans la majorité des cas de poser le diagnostic de neurinome, de préciser sa taille et ses rapports avec les structures nerveuses et même de différencier le tissu tumoral des zones kystiques ou des saignements associés (38).

L'aspect IRM du neurinome est celui d'une formation ovalaire à grand axe vertical, habituellement intradurale et extramédullaire (38).

Sur les séquences pondérées en T1, le neurinome apparaît comme une masse intracanalair, en isosignal au parenchyme médullaire dans 73,9% des cas, entourée de l'hyposignal du liquide céphalo-rachidien, et entraînant une compression plus ou moins marquée de la moelle (5, 7, 9, 11, 17, 24, 38). Ceci concorde parfaitement avec les résultats de l'IRM de nos patients et qui peut être expliqué par la structure histologique de la tumeur riche en cellules de Schwann.

Seulement 26,1 % des neurinomes apparaissent hypointenses en T1 (5,17, 38), contrairement aux neurinomes, les épendymomes se caractérisent par un hyposignal en T1, variable en fonction de l'abondance des zones kystiques (39).

L'association des neurinomes et des épendymomes est fréquente, d'où l'intérêt de rechercher avec attention une tumeur charnue en présence d'une formation kystique (39).

Sur les séquences pondérées en T2, un hypersignal intense proche de celui du liquide céphalorachidien est noté dans environ 92 % des cas, comme l'épendymome et, contrairement au méningiome qui demeure en isosignal par rapport à la moelle (24, 39, 5, 11, 7, 9).

Il existe une importante corrélation entre les variations histologiques des neurinomes et la prolongation du caractère hyperintense en T2, notamment la présence de kystes

intratumoraux, la pauvreté en cellules de Schwann caractérisant le type Antony B et les zones de nécroses (5, 27, 17).

Dans la série de DEVERDELHAN (40) incluant 28 schwannomes et 24 méningiomes, l'intensité et l'hétérogénéité du signal IRM n'étaient pas statistiquement différentes entre ces deux types de tumeurs sur les séquences pondérées en T1. Par contre sur les séquences pondérées en T2, les schwannomes avaient de façon significative, un aspect hyperintense et hétérogène. Après Gadolinium, il existait une différence significative entre les deux types de tumeurs ; le rehaussement étant intense et hétérogène pour les schwannomes, alors que les méningiomes se rehaussaient de façon modérée et homogène. Un test diagnostique a été réalisé pour ces tumeurs à l'aide d'une analyse multivariée prenant en compte les 6 critères statistiques significatifs : la localisation crâniocaudale, l'intensité du signal en T2, l'hétérogénéité du signal en T2, l'intensité et l'hétérogénéité de la prise de contraste, et le "dural tail sign", ce dernier qui correspond au rehaussement linéaire dural au contact de la tumeur. Ce test a permis le diagnostic de neurinome avec une sensibilité de 96,4%, une spécificité de 83,8%, une valeur prédictive positive de 87,1 % et une valeur prédictive négative de 95,7%. Ils ont conclu que le diagnostic de schwannome peut être suggéré quand une tumeur rachidienne de localisation intradurale extramédullaire, présente un hypersignal sur les séquences pondérées en T2 ou une prise de contraste intense en l'absence du «dural tail sign». Sinon, il s'agit le plus probablement d'un méningiome.

L'injection de Gadolinium est essentielle pour faire le diagnostic positif de tumeur intradurale extramédullaire (11).

L'injection en intraveineuse d'un produit de contraste, rehausse le neurinome de façon hétérogène, contrairement au méningiome qui prend le contraste de façon homogène et intense (9,38).

Les contours du rehaussement sont plus nets en cas de neurinomes, permettant de le distinguer du neurofibrome (6).

Le rehaussement du signal est proportionnel à la vascularisation tumorale, notamment l'existence de malformations vasculaires intratumorales (30,4 %) (5, 17). Toutefois, l'augmentation du contraste est beaucoup plus importante à l'IRM qu'au scanner, ceci va permettre :

- De localiser avec plus de précision la tumeur extramédullaire.
- De faire la distinction entre une formation tumorale et kystique (39)
- De différencier de façon certaine, neurinome et méningocèle. Le méningocèle ne voit pas son signal changer sur les séquences pondérées en T1 après Gadolinium (39).
- Surtout d'avoir une sensibilité bien plus élevée pour détecter les petits neurinomes. Après Gadolinium, les petits nodules de 3 mm de diamètre, deviennent visibles car rehaussés par le produit de contraste (24, 28).

▪ Les neurinomes extraduraux :

Ils peuvent avoir un développement strictement extradural ou intra et extradural. En IRM, les tumeurs extradurales apparaissent séparées de la moelle par une bande en hyposignal visible aussi bien sur les séquences pondérées en T1 que sur celles pondérées en T2 (14).

▪ Les neurinomes et syringomyélie :

Certains auteurs (41) pensent que l'association neurinome et syringomyélie peut être due à plusieurs mécanismes : l'obstruction des espaces périvasculaires, l'augmentation de la viscosité du liquide extracellulaire due à la tumeur elle-même, la rampe de la pression intramédullaire entre différents niveaux de la moelle, et entre la moelle et l'espace sous arachnoïdien.

La cavité syringomyélique va se traduire par un hypersignal en T2, généralement d'intensité moindre qu'un kyste tumoral. L'injection de Gadolinium est indispensable pour rechercher la tumeur responsable et mieux différencier la syringomyélie d'éventuels kystes tumoraux (42).

b. Intérêt de l'IRM :

L'IRM est devenue l'examen de première intention et souvent suffisant pour toute compression médullaire (7,38, 43).

C'est l'examen le plus sensible pour rechercher les neurinomes (détection des lésions intradurales de 3 mm) et cela de façon non invasive, il permet donc un contrôle postopératoire fiable pour détecter les tumeurs résiduelles (9), il fournit un très bon bilan d'extension.

Dans notre série, Elle a été réalisée chez 10 patients, les résultats confirment les données de la littérature.

1.2. Tomodensitométrie :

C'est un examen essentiel qui permet grâce à la réalisation de coupes millimétriques, les possibilités de reconstruction sagittale, frontale et tridimensionnelle, une analyse fine des structures osseuses mais aussi des parties molles adjacentes (11, 32).

En revanche, les possibilités d'analyse des structures neuroméningées sont réduites en particulier pour le segment thoracique (11, 32).

L'injection intraveineuse de produit de contraste iodé doit être réalisée systématiquement en l'absence de contre-indications pour mieux visualiser les espaces épiduraux et la vascularisation tumorale. Il est ainsi plus aisé de différencier une tumeur intradurale d'une tumeur extradurale (11, 32).

Les neurinomes se présentent le plus souvent comme des tumeurs (24) :

- Aux limites nettes régulières.
- Sans œdème périphérique.
- Refoulant les muscles et les espaces graisseux sans infiltration.
- De densité variable de celle du contenu dural.

a. Spontanément :

Ils sont isodenses dans 72,4 %, alors que les méningiomes sont hyperdenses par rapport à la moelle dans 80 à 90 % des cas, et présentent des calcifications, les neurinomes de la queue

de cheval sont un peu plus denses que le cul de sac dural. Toutefois, cette différence est peu perceptible, quand le cul de sac est entièrement occupé par le neurinome et les racines comprimées. (9)

Par ailleurs, outre son caractère segmentaire, le scanner ne permet pas une étude fiable du contenu du canal rachidien, et donc des limites intrarachidiennes des neurinomes juxtamédullaires (11, 44).

Les calcifications sont exceptionnellement présentées par les neurinomes (27, 45).

Les neurinomes paraissent le plus souvent homogènes. Quelquefois, surtout pour les gros neurinomes, ils paraissent hétérogènes avec un centre plus dense (14).

Enfin, ces tumeurs, en fonctions de leur taille, peuvent produire un syndrome de masse intradurale avec augmentation de la taille du fourreau dural et disparition de la graisse épidurale (27).

b. Après contraste :

Les neurinomes se rehaussent de façon nette, caractéristique, jusqu'à 80 à 120 UH, dans 17,2 % des cas, comme les méningiomes (4).

Le rehaussement du produit de contraste serait d'autant plus intense qu'un délai de 15 à 30 mn suivrait l'injection. Mais les petites tumeurs peuvent ne pas être rehaussées (4, 9).

L'augmentation des densités tumorale conduit à une meilleure délimitation lésionnelle (4). Elle précise l'extension extrarachidienne, en permettant une bonne analyse des espaces péri rachidiens (4, 9).

Cependant, la tumeur n'est pas bien individualisable de la moelle. Cette dernière, sauf en C1-C2, est difficile à visualiser sans l'utilisation de produit de contraste intrathécal (4).

La prise de contraste peut se faire de façon homogène. Souvent elle est hétérogène, en anneau ou en cible. Cette hétérogénéité est due à: (4)

- Des remaniements hémorragiques.
- Une dégénérescence kystique.

- Des tissus hypercellulaires (type A) et hypocellulaire (type B).
- Une transformation xanthomateuse.

La TDM n'a pas une meilleure spécificité que la myélographie, elle ne peut trancher entre méningiome et neurinome (14).

c. Après contraste intrathécal (le myélo-scanner) :

Le myélo-scanner constitue l'alternative à l'IRM quand cette dernière est inaccessible ou contre indiquée (7). Il permet de délimiter avec plus de précision la taille et l'aspect du cordon médullaire (32).

Il précise exactement le siège du neurinome par rapport à la dure-mère. Il permet de différencier une tumeur intramédullaire avec une composante exophytique, d'une tumeur intradurale extramédullaire, alors que la myélographie est équivoque (7).

Cependant, il ne faut pas omettre qu'il s'agit d'un examen invasif pouvant être à l'origine d'une aggravation de la symptomatologie (7). Il montre une lésion isodense dans 85 % des cas hyperdense dans 15 % des cas (7).

La TDM a un intérêt en postopératoire immédiat, pour rechercher un hématome, s'il existe une aggravation brutale et précoce de la symptomatologie (26).

A long terme, et surtout pour rechercher une récurrence, elle pourra montrer trois types d'images (26) :

- La récurrence tumorale, celle-ci se traduit par un syndrome de masse prenant le contraste, qu'il est souvent difficile de différencier des remaniements postopératoires.

L'IRM est supérieure à la TDM pour rechercher cette récurrence.

- La fibrose, densification des espaces graisseux épiduraux, attirant le fourreau dural, prenant le contraste de façon variable.
- Les méningocèles, cavités liquidiennes finement cerclées, dont la paroi se rehausse après contraste. (32).

Dans notre série la TDM a été réalisée chez 3 patients, elle a pu localiser le processus tumoral dans 2 cas.

1.3. Radiographie standard :

Les examens radiologiques standard du rachis conservent tout leur intérêt lorsque l'on suspecte une atteinte rachidienne et restent indispensables dans l'exploration de l'intégrité du rachis en localisant le niveau exact de l'anomalie (11, 32).

Les clichés de face et de profil, accompagnés de trois quarts à l'étage cervical ou lombaire doivent étudier la totalité du segment considéré. Les clichés localisés sont nécessaires, soit au niveau d'une région difficile à analyser (charnière crânio rachidienne ou lombosacrée), soit sur la région cliniquement suspecte. (32)

L'analyse des clichés doit être rigoureuse, étudiant à chaque niveau et sur toutes les incidences les contours et la structure des corps vertébraux, des pédicules des lames des processus transverses, articulaires et épineux. Il faut vérifier la hauteur et la régularité des espaces intersomatiques et les foramens intervertébraux (32).

L'aspect radiologique est variable selon le volume et le siège du développement du neurinome. En effet, si un aspect normal est noté dans le cas d'un petit neurinome exclusivement développé dans le canal rachidien, il n'en est pas de même lorsque la tumeur occupe l'ensemble de ce canal (24).

Le neurinome est la tumeur intrarachidienne qui entraîne le plus de modifications osseuses visibles sur les radiographies standards dans environ 35 à 50 % des cas, contrairement aux méningiomes dans les signes à la radiographie standard n'apparaissent que dans 10 à 20 % des cas (21).

Une lecture attentive des clichés standards du rachis peut révéler des anomalies, et ce dans 10 à 30 % des cas (24).

Il peut s'agir sur les incidences de face (4, 7, 8, 9, 11, 24, 38) :

- D'un agrandissement du trou de conjugaison : il est défini comme une érosion du bord supérieur du pédicule inférieur et du bord inférieur du pédicule supérieur. C'est le signe le plus fréquent et le plus caractéristique des neurinomes qui traduit l'existence d'une tumeur en sablier.
- D'un amincissement pédiculaire dans 13 % des cas.
- D'une augmentation de la distance interpédiculaire dans 18 % des cas.
- D'une augmentation du diamètre sagittal.

Sur les incidences de profil, une image de « scaloping » peut être observée, correspondant à une érosion de la face postérieure et postéro latérale des corps vertébraux sous la forme d'une ligne arciforme large, peu profonde, à contours nets réguliers, cernée d'un liseré de condensation. Cet aspect, en faveur d'un processus bénin, est responsable d'un accroissement du diamètre sagittal (7, 9, 11,24).

L'érosion du corps vertébral peut être profonde réalisant une véritable lacune à bord net, par développement intra corporel du neurinome, avec présence de logettes (26).

Dans tous les cas et à l'encontre des tumeurs malignes, le tissu spongieux osseux offre peu de résistance à l'expansion de la tumeur adjacente. L'os se fait donc éroder sans lyse ni envahissement, la corticale est respectée, refoulée par la capsule tumorale, ce qui paraît déjà rassurant vis-à-vis de la nature tumorale évoquée (26).

Dans la série de JAQUET (10) on a noté que l'élargissement d'un canal de conjugaison, l'augmentation de la distance inter pédiculaire ou la réduction de la taille d'un pédicule, sont le plus souvent le fait de tumeurs extra médullaires.

Des anomalies de courbures telle qu'une scoliose ou cyphoscoliose ont été également signalées dans la littérature (8, 9, 31).

Parfois, certaines anomalies osseuses sont découvertes fortuitement, telle une arthrose souvent associée chez les sujets âgés (26).

Dans notre série la radiographie standard n'a pas montré d'anomalie que chez 2 patients, soit 18%, à type d'élargissement du trou de conjugaison à l'étage cervical chez un patient et de déformation scoliothique chez l'autre.

1.4. Myélographie :

Elle est de moins en moins utilisée et est remplacée par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (11, 21, 32).

Cependant, en l'absence de disponibilité de l'IRM et dans certaines situations d'urgences, elle permet de montrer l'existence d'une compression médullaire ou radiculaire. Elle implique systématiquement la réalisation d'une ponction sous arachnoïdienne et un prélèvement de LCR (11, 21, 22,32).

Trois voies de ponction sont possible (11,32) :

- La voie lombaire, la plus utilisée.
- Les voies latérocervicale C1-C2 et sous occipitale, devenues exceptionnelles.

Le produit de contraste utilisé doit être un produit iodé hydrosoluble, exclusivement non ionique. Après opacification, de multiples incidences sont réalisées avec, le cas échéant, des clichés centrés sur la région pathologique. Un tatouage cutané labile, en regard de la lésion peut être réalisé pour guider le geste thérapeutique (11, 21, 32).

Cet examen, permet d'apprécier le siège du processus expansif par rapport à la dure-mère et ainsi d'orienter le diagnostic (11).

L'aspect myélographique du neurinome en sablier intra et extradural, varie en fonction de l'importance relative des composantes intra ou extradurale. En règle, l'aspect est celui d'une compression d'allure extradurale, avec parfois une lacune ou une encoche plus localisée (30, 11,32).

Certains auteurs soulignent les caractères différentiels entre neurinomes et méningiomes: l'arrêt serait plus irrégulier dans les méningiomes car le produit moule une tumeur polylobée à

base d'implantation durale, l'arrêt en dôme typique serait plus fréquent dans les neurinomes. En fait, seul semble possible le diagnostic de tumeur intradurale extramédullaire (21, 22).

La myélographie ne fournit pas toujours un bilan complet de la tumeur. Notamment, plus d'une fois sur deux, elle ne peut apprécier le pôle supérieur de la lésion lors d'arrêt complet du produit de contraste (11, 32).

Enfin, la myélographie a été longtemps le meilleur examen pour diagnostiquer une compression médullaire lente mais actuellement, sa pratique tend à disparaître avec l'avènement de l'IRM (11, 32).

Vue la disponibilité de l'IRM, aucun patient de notre série n'a bénéficié de myélographie.

2. Autres examens complémentaires :

2.1. Artériographie :

L'intérêt de cette exploration n'est pas tant la visualisation de la tumeur, ni l'appréciation de l'extension intra ou extrarachidienne mieux étudiée par les examens d'imagerie. Elle permet (26) :

- Le repérage des artères radiculo-médullaires et leur situation par rapport au neurinome.
- L'étude du retentissement sur l'artère vertébrale.

Ces deux éléments conditionnent le risque opératoire et la voie d'abord chirurgicale (26).

L'artériographie médullaire est réservée aux lésions basses situées au-delà de D8 de manière à bien repérer, avant l'intervention, l'artère d'ADAMKIEWICZ (14). (Annexe1)

Ce repérage préalable ne dispense pas, cependant le chirurgien de précautions draconiennes à l'égard des éléments vasculaires quelque soit l'étage envisagé et en fin de compte, l'indication de cet examen obéit en grande part à un souci d'ordre médico-légale (26).

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une exploration artériographique.

2.2. Examens électriques :

Ces examens sont surtout utiles pour éliminer une atteinte diffuse des nerfs périphériques telle une multinévrite ou une polyradiculonévrite. Il s'agit de l'électrodiagnostic de stimulation, de l'électromyogramme de détection et de l'étude des vitesses de conduction. Ils ont aussi un intérêt pronostic : en effet les patients n'ayant aucun signe de dénervation à l'EMG préopératoire, ont toutes les chances de conserver un examen neurologique normal en postopératoire. Dans le cas contraire, 40 % d'entre eux développent un déficit (11).

Aucun patient de notre série n'a bénéficié d'exploration électrique.

2.3. Biologie :

Du fait de la quasi-innocuité des examens de contraste actuels, la place de la ponction lombaire à titre diagnostique, devant un tableau de compression médullaire ou radiculaire, apparaît contestable, car elle peut se révéler dangereuse par la soustraction de liquide céphalo-rachidien, sous-jacente.

La dissociation albuminocytologique témoignant d'une compression médullaire et qui correspond à une élévation franche de la proteinorachie contrastant avec une quantité normale de cellules (2 à 3 éltts/mm) (31).

La proteinorachie dans les neurinomes peut fréquemment atteindre des taux 10 fois supérieures à la normale, voire plus: ce phénomène est alors responsable d'une véritable solidification jaunâtre du LCR par coagulation au sein du tube de prélèvement. L'hyperproteinorachie ne s'observe que dans la moitié des cas chez l'enfant (31).

IV. FORMES CLINIQUES :

1. Formes topographiques:

Le tableau clinique du neurinome rachidien, peut revêtir plusieurs aspects selon le siège de la compression par rapport à la moelle. Le diagnostic topographique repose sur

l'individualisation du syndrome lésionnel ou sur la mise en évidence d'un niveau sensitif précis (14).

1.1. Formes topographiques en largeur :

a. Compressions antérieures :

Les compressions antérieures se présentent sous une forme motrice pure. Un syndrome pyramidal précoce peut être associé contrastant avec l'absence ou la discrétion des signes sensitifs et des douleurs (11, 33).

b. Compressions postérieures :

Les compressions postérieures entraînent des troubles sensitifs profonds inauguraux associés à des douleurs de type « cordinales postérieures » pouvant évoquer un tabès ou une sclérose combinée d'autant qu'un syndrome pyramidal est souvent retrouvé (11, 33).

c. Compressions latérales :

Ces compressions peuvent être responsables d'un syndrome de Brown Séquard associant du côté de la lésion, un syndrome pyramidal et cordonal postérieur, et du côté opposé une hypoesthésie thermo algique (11, 33)

Selon les données de la littérature, la situation postérieure dans 70 % des cas du schwannome, dans la moelle, expliquerait volontiers l'inégalité des troubles sensitifs et la prédominance quelquefois décrite des troubles de la sensibilité profonde.

De rares patients avaient des fasciculations musculaires pouvant indiquer une irritation de la corne antérieure par un neurinome situé plus en avant (10).

1.2. Formes topographiques en hauteur : (Voir tableaux XIX)

a. Neurinomes cervicaux :

Localisation fréquente (22 à 30 %) des neurinomes rachidiens, les neurinomes cervicaux présentent des particularités anatomiques, cliniques, Paracliniques et thérapeutiques (23).

Ils sont très souvent en sablier avec une portion intracanaulaire et une portion intraforminale. Le rapport essentiel est l'artère vertébrale (23).

a-1. Compressions cervicales hautes (C1 à C4) :

La compression de la moelle peut entraîner une tétraplégie (11). L'atteinte de la deuxième racine cervicale (grand nerf occipital d'Arnold) va entraîner des douleurs occipitales pouvant irradier au pavillon de l'oreille et à l'angle de la mâchoire, appelées névralgies d'ARNOLD (11, 32).

Il peut exister une atteinte de la racine descendante spinale du trijumeau, qui se prolonge souvent jusqu'au deuxième segment de la moelle cervicale, expliquant une hypoesthésie cornéenne (14). Ou de la racine principale du nerf phrénique (C4) ou du centre médullaire correspondant, expliquant les troubles respiratoires, un hoquet, une paralysie de l'hémi-diaphragme correspondant. Parfois une atteinte des racines médullaires du nerf spinal, avec amyotrophie du sternocléido-mastoïdien et du trapèze (14).

Au niveau cervical, le syndrome rachidien est habituellement franc, marqué par une raideur douloureuse du cou (46).

Le syndrome sous lésionnel est possible, il peut être trompeur par l'atteinte des derniers nerfs crâniens (trijumeau) due à une compression de la région bulbomédullaire. Le tableau pouvant associer : trouble de l'équilibre, nystagmus, paralysie des derniers nerfs crâniens, peut orienter vers une tumeur de l'étage cérébelleux (11, 47).

Une hypertension intracrânienne par blocage de l'écoulement du LCR, dans les lésions se développant au niveau du trou occipital, peut égarer le diagnostic (11).

Dans notre série nous avons compté 3 cas de neurinomes cervicaux, soit 27,4% ce qui rejoint les données de la littérature, dont deux à l'étage cervical supérieur (C1 à C3) et (C2 à C4) manifestés par des cervicalgies et des paresthésies des membres supérieurs associées chez un d'entre eux à des claudications médullaires intermittentes.

a-2. Compressions cervicales basses (C5 à D1) :

Sont marquées par une richesse sémiologique au niveau du syndrome lésionnel, les racines, issues du renflement cervical, entrent dans la constitution du plexus brachial (11).

L'atteinte mono ou biradiculaire se traduisant dans ces territoires par un déficit moteur, une amyotrophie, une disparition des réflexes concernés, une hypoesthésie, des douleurs radiculaires de type névralgie cervico-brachiale (11).

On distingue aussi (11, 32) :

- Un syndrome radiculaire supérieur (C5–C6).
- Un syndrome radiculaire moyen (C7).
- Un syndrome radiculaire inférieur (C8–D1).

Dans notre série un neurinome cervical au niveau de la charnière cervico-dorsale s'est manifesté par un tableau riche avec une tétraplégie flasque et un niveau sensitif D6, ce qui rejoint les données de la littérature.

b. Neurinomes dorsaux :

Les neurinomes dorsaux sont nettement moins fréquents que les méningiomes (21). L'étroitesse du canal rachidien y rend l'apparition du syndrome sous lésionnel plus précoce, avec paraparésie spastique (11).

Le syndrome lésionnel est marqué par des douleurs radiculaires de topographie métamérique, en ceinture ou en hémiceinture, parfois mal interprétées, cardiaque, digestive ou rénale (11, 32).

Des troubles sensitifs sous-jacents à limite supérieure assez précise, à type d'hypoesthésie en bande, sont à rechercher soigneusement et sont d'une grande valeur, de même que, l'abolition élective d'un réflexe cutané abdominal (11).

Dans notre série, 18,2 % des neurinomes étaient de localisation dorsale et 9% dorsolombaire.

c. Neurinomes du cône terminal et de la queue de cheval :

L'atteinte du cône terminale associe les signes témoignant d'une atteinte de la première racine lombaire et les signes pyramidaux, ce qui se traduit par (14) :

- Atteinte des psoas, des adducteurs.
- Trouble de la sensibilité de la région du pli de l'aîne.
- Syndrome pyramidal le plus souvent discret : signe de Babinski.
- Abolition d'un réflexe crémastérien, voire cutané abdominal inférieur, pouvant en imposer pour un trouble neurologique périphérique d'autant que le signe de Babinski peut manquer.
- Précocité des troubles génito-sphinctériens.

La découverte des tumeurs de la queue de cheval est volontiers tardive du fait de leur caractère longtemps asymptomatique et les signes d'appel cliniques trompeurs, et ce malgré les progrès de l'imagerie. En effet elles se révèlent initialement par des lombalgies ou des lomboradiculalgies unilatérales pouvant faire évoquer une pathologie rachidienne commune (45).

Une impulsivité aux efforts physiologiques est souvent retrouvée, orientant à tort vers une origine disco-radriculaire, la classique douleur de décubitus étant loin d'être constante. Plus tardivement, l'atteinte de la queue de cheval associe une paraplégie flasque, une anesthésie en selle, des douleurs lombo-fessières irradiant aux membres inférieurs et au périnée et des troubles sphinctériens (28, 45, 48).

Les neurinomes sacrés représentent 1 à 50 % de toutes les tumeurs rachidiennes à cet étage (27).

Le neurinome se localise dans la queue de cheval dans 20 à 25 % des cas, constituant 40 à 45 % des tumeurs rachidiennes de cette région (4).

Dans notre série, 36,4 % des neurinomes étaient de localisation lombaire et 9% de localisation lombo-sacrée tous asymptomatiques pendant une durée relativement longue entre 1 et 2 ans, ce qui concorde avec les résultats de la littérature.

Tableau XIX : Répartition des formes topographique en hauteur.

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage des neurinomes %			
		Cervicaux	Dorsaux	Dorso-lombaires	Lombaires et sacrés
Conti (2)	147	15	37,4	0	47,6
Subaciute (23)	76	25	60,5	0	14,5
Notre série	11	27,4	18,2	9	45,4

1.3. Formes topographie par rapport à la dure-mère :

a. Rappel anatomique : (annexe I)

On distingue 5 parties dans le trajet de la racine rachidienne, depuis la moelle épinière jusqu'à sa sortie du trou de conjugaison (14):

- 1ère partie, sous-arachnoïdienne – Partie intradurale.
- 2ème partie, sous durelle courte – Partie intradurale.
- 3ème partie, extradurale intrarachidienne.
- 4ème partie dans le trou de conjugaison.
- 5ème partie para vertébrale, à l'extérieur du foramen.

b. Topographie par rapport à la dure-mère :

Il existe deux types de neurinomes qui s'opposent anatomiquement (Voir tableau XIX) :

- Les uns, plus fréquents, dans 50 à 80 % des cas (9, 16,17), à l'origine d'une racine sensitive ou motrice à développement intradural, de forme allongée verticalement sur plusieurs métamères et se distribuent eux même en tumeurs intramédullaire et extramédullaires.
- Les autres, extraduraux sont plus rares, 13 % à 28,5 % (16, 17), nés aux dépens d'un nerf rachidien, leur développement se fait transversalement selon l'axe du nerf rachidien, ceux qui compriment la moelle comportent obligatoirement une portion dans le canal rachidien.
- Les neurinomes mixtes, intra et extraduraux représentent 7 à 31 % (17).

Chez l'enfant le neurinome est de siège intradural dans 90 % des cas (31).

Par extension, on parle de neurinome en sablier quand la tumeur présente une extension intra ou extra rachidienne, avec une partie intermédiaire plus rétrécie (17).

Pour la plupart des auteurs, le neurinome rachidien est souvent de siège intradural. Très rarement il est de siège mixte intra extradural (14).

Dans notre série, les résultats se rapprochent des données de la littérature, puisque les neurinomes les plus fréquents sont intraduraux. (Tableau XX)

Tableau XX : topographie par rapport à la dure-mère

Auteur	Nbre de cas	Intradural %	Extradural %	Intra/ExtraD %	Intramedullaire %	En sablier %
Conti (2)	147	83,67%	7,48	1,36	1,36	6,12
Seppala (20)	187	66	13	19	0	2
Notre série	11	63,63	9,1	9,1	0	18,2

2. Formes trompeuses :

2.1. Formes peu suggestives de compression médullaire lente :

Elles marquent le début de la compression et peuvent rester isolées plusieurs mois avant que le tableau ne se complète, elles regroupent des signes tels que (27) :

- Faiblesse à la marche.
- Raideur des membres inférieurs exagérée par la fatigue.
- Déficit distal discret.
- Paresthésie des membres inférieurs.
- Syndrome douloureux rachidien isolé persistant.

2.2. Formes à localisation antérieure du neurinome :

En comprimant le faisceau pyramidal, une sclérose latérale amyotrophique peut être simulée (22). Le syndrome lésionnel se traduit par une paralysie avec amyotrophie et fasciculations, associé à un syndrome sous lésionnel sous la forme d'une paraparésie spastique (11, 22).

Parfois, c'est le diagnostic d'une myélopathie cervicarthrosique qui est discuté. Ces deux affections doivent en tout cas bénéficier d'explorations rachidiennes pour éliminer une compression tumorale (11).

2.3. Formes à localisation postérieure du neurinome :

L'existence des troubles précoces de la sensibilité profonde ou superficielle, avec parfois des douleurs fulgurantes projetées peut simuler une sclérose en plaque (22).

La forme médullaire pure de la sclérose en plaque est de diagnostic difficile. Si le terrain et le mode évolutif sont évocateurs, les troubles moteurs avec paraplégie spastique ataxique, les troubles sensitifs subjectifs et les troubles génito-sphinctériens, doivent faire éliminer une compression (22).

2.4. Formes indolores :

Il est rare qu'un neurinome ne soit pas révélé par des douleurs ou qu'elles ne soient pas présentes au moment du diagnostic. Dans la série de CERVONI (4), 25 % des malades sont asymptomatiques.

Rappelant l'importance d'une éventuelle douleur radiculaire antérieure, ayant disparu (phénomène de la mort radiculaire) qu'il faut rechercher à l'interrogatoire. Ces douleurs sont souvent remplacées par des paresthésies (4).

Dans notre série tous nos avaient une symptomatologie algique au premier plan.

2.5. Formes simulant une hernie discale :

Les neurinomes intrarachidiens développés en regard du cône terminal se manifestent souvent initialement par une sciatalgie ou une cruralgie d'allure discale, sensibles au traitement, ce n'est qu'au cours de l'évolution que ces douleurs vont devenir évocatrices de tumeurs intrarachidiennes (27, 49). (Tableau XXI)

Dans notre série deux patients présentaient des radiculalgies (sciatalgie L5-S1 et cruralgie L3-L4) simulant une hernie discale et c'est avec le caractère rebelle au traitement médical bien conduit et l'évolution de la symptomatologie vers un tableau de compression médullaire que le diagnostic a été fait à l'aide l'IRM.

Tableau XXI : caractères des douleurs des neurinomes lombaires par rapport aux hernies discales (4, 28, 36)

Caractères de la douleur	Neurinome intra rachidien	Hernie discale
Mode de début	Insidieux avec augmentation progressive de l'intensité de la douleur, sans rémission.	Brutal, lors d'un effort avec notion de lombago.
Influence de l'activité physique sur la douleur	Peu d'influence	Augmente son intensité
Repos au lit	Augmente la douleur	Diminue la douleur
Recrudescence nocturne	Fréquente	absente
Traitement médical	Efficacité transitoire	Efficacité
Syndrome rachidien	Intense	modéré
Signe de Lasègue	Modéré ou absent	intense

3. Formes à mode de début inhabituel :

3.1. Formes révélées par des signes d'hypertension intracrânienne :

Les neurinomes rachidiens se révèlent rarement par des signes d'hypertension intracrânienne : céphalées, œdème papillaire bilatéral, troubles confusionnels, tableau pseudo démentiel (12).

Ces signes d'hypertension intracrânienne peuvent masquer les signes déficitaires et être source de retard diagnostique (14).

La ponction lombaire montre une hyperalbuminorachie et parfois un liquide xanthochromique. La TDM montre une dilatation ventriculaire (12).

Plusieurs hypothèses ont été proposées, l'hyperprotéinorachie est le facteur le plus souvent évoqué pour expliquer la baisse de réabsorption du LCR. Elle est constatée dans près des deux tiers des cas chez la majorité des auteurs, 6,8 g/L chez Guigou. Ces protéines proviendraient d'effractions, de sécrétions tumorales ou d'une réaction méningée (50).

Les macromolécules s'accumuleraient au niveau de la membrane de filtration des villosités et entraîneraient progressivement une obstruction. D'autres auteurs pensent que les protéines étrangères au LCR ou leurs métabolites, pourraient provoquer une arachnoïdite aseptique. Enfin, la présence d'une hyperprotéinorachie, parfois très importante (jusqu'à 105 g/L), déséquilibrerait la filtration passive des villosités en augmentant la viscosité et la pression osmotique du LCR (50).

Rôle également possible de la compression des plexus veineux, des phénomènes hémorragiques et du blocage des voies de résorption au niveau de la queue de cheval (12).

3.2. Formes révélées par une hydrocéphalie à pression normale :

L'hydrocéphalie à pression normale peut être secondaire à de multiples affections : hémorragie méningée, méningite, traumatisme crânien (51). Elle est rarement d'origine tumorale, les tumeurs intrarachidiennes peuvent entraîner une hypertension intracrânienne mais exceptionnellement une hydrocéphalie à pression normale (51).

C'est la dissociation albuminocytologique qui attire l'attention sur la moelle comme dans l'hypertension intracrânienne. Le mécanisme de l'hydrocéphalie à pression normale secondaire à une tumeur rachidienne tout comme celui des hypertensions intracrâniennes est discuté. Une hémorragie méningée spinale en est parfois responsable (51).

3.3. Formes à début aigu par une hémorragie intra-tumorale:

L'hémorragie intratumorale est secondaire à un traumatisme (effort important, traumatisme direct), à une thrombose ou à une malformation vasculaire intratumorale (37).

Elle peut entraîner une compression médullaire ou radiculaire aiguë due à une augmentation rapide du volume provoqué par l'hématome (37).

Elle se retrouve plus souvent dans les neurinomes intracrâniens où elle survient spontanément (37).

Quoi qu'il en soit, le problème étiologique reste le même, à résoudre en urgence, d'autant que si une tumeur bénigne est rarement en cause, la récupération neurologique après décompression est souvent possible (37).

3.4. Formes à début aigu par une hémorragie méningée spinale :

L'hémorragie méningée due à un neurinome rachidien est très rare. Elle survient dans 1,5 % des cas surtout chez les sujets jeunes entre 20–40 ans (52).

Le tableau réalisé est celui d'une douleur rachidienne en coup de poignard associée à un syndrome méningé. Il existe souvent des signes locaux : antécédents de lombalgie, de radiculalgie, une aréflexie ou des troubles sphinctériens (52). Elle présente une urgence chirurgicale, confirmée par la ponction lombaire (52).

Les neurinomes en cause sont pratiquement tous situés en regard du cône terminal ou de la queue de cheval (39,9).

Deux théories ont été proposées dans la littérature pour expliquer le mécanisme de ce phénomène (52) :

- Théorie mécanique :

L'hémorragie de l'espace sous arachnoïdien survient lors d'un traumatisme au niveau de l'interface entre la tumeur et le tissu nerveux normal particulièrement au niveau du cône médullaire et de la queue de cheval.

- Théorie vasculaire :

La constitution de thromboses spontanées au niveau des vaisseaux dilatés à paroi hyalinisée suivie de la nécrose tumorale qui peut se compliquer d'hémorragie.

A la lumière de ces données et devant une angiographie cérébrale normale, il faut songer à pratiquer une étude de la moelle et de la queue de cheval pour rechercher une tumeur ou une malformation vasculaire.

3.5. Formes incomplètes :

a. Radiculalgies isolées :

On assistera au niveau cervical à la constitution d'un tableau de névralgie cervico brachiale (26). Alors qu'au niveau dorsal, il s'agira d'une névralgie intercostale. Une sciatgie bilatérale évoquera une compression médullaire lente de siège lombaire (14).

Dans notre série, aucun cas de radiculalgies isolées n'a été noté et ceci parce que les patients viennent souvent consulter à un stade plus avancé.

b. Claudication médullaire intermittente :

Définie comme une fatigabilité des membres inférieurs à la marche avec apparition de douleurs nécessitant l'arrêt et qui disparaissent avec le repos, ce qui permet une reprise de la marche. La récurrence survient pour la même distance parcourue ou le même effort (14).

Dans notre série, la claudication médullaire intermittente a été retrouvée dans 45,45 % des cas.

c. Troubles génito-sphinctériens :

Ils annoncent un syndrome de compression du cône terminal, alors qu'ils sont le plus souvent étiquetés comme psychogènes (26)

Dans notre série, ces troubles ont été retrouvés chez 5 patients soit 45,5% des cas sous forme:

- D'incontinence urinaire dans 4 cas :
 - associée chez un patient à une incontinence anale.
 - associée chez 1 patient à une constipation.
 - isolée dans les 2 autres cas.
- De dysurie associée à une impuissance sexuelle chez un seul patient soit 9%.

4. Formes anatomiques :

4.1. Aspect habituel :

Dans sa forme la plus fréquente le neurinome est classiquement intradurale et en position postéro-latérale par rapport à la moelle (14).

4.2. Les neurinomes géants de la queue de cheval :

Les tumeurs intradurales sont longtemps bien tolérées, et peuvent atteindre une taille considérable du fait des dispositions anatomiques du canal lombaire (absence de moelle, racines mobiles canal large). Elles vont éroder l'os, pouvant présenter plusieurs prolongements extrarachiens et prendre le nom de tumeurs rameuses. L'adaptation au volume tumoral tient à différents facteurs, notamment à la configuration de cet espace intradural et de la mobilité des racines nerveuses à ce niveau (45). Ces dernières ont tendance à se laisser passivement refouler au contact des néoformations extensives (4).

4.3 Les neurinomes géants du sacrum :

Ce sont des tumeurs extrêmement rares (seulement 27 cas sont rapportés dans la littérature jusqu'à 1998) (53, 77).

Il s'agit probablement de tumeurs extra-osseuses qui se développent à partir d'une racine sacrée et qui érodent l'os de proche en proche. L'érosion osseuse est due à l'augmentation des pressions par croissance tumorale plus qu'à des propriétés invasives de ces tumeurs bénignes aux limites nettes (67,77).

La symptomatologie clinique est très pauvre contrastant avec l'importance de la lyse osseuse et évolue sur plusieurs années (5 ans en moyenne) (27, 53, 77, 78).

La TDM et l'IRM sont les examens de choix pour le bilan préopératoire et surveillance.

4.4. Les neurinomes en sablier :

Ils sont définis comme étant une formation bilobée, reliée par une partie plus rétrécie qui est située (26) :

- Soit à travers le trou de conjugaison, c'est le cas le plus classique et le plus fréquent. La plupart des neurinomes en sablier naissent au niveau du foramen.
- Soit à travers l'espace interlaminaire.
- Soit au niveau de la dure-mère.

Ils sont plus fréquents au niveau cervical (45 %) (14).

On classait ces neurinomes en sablier en différents types : (26)

- Type I : Intrarachidien, intra et extradural sans extension foraminale.
- Type II : Intra et extra rachidien, mais sans composante intradurale.
- Type III : Intra et extra rachidien avec une composante intradurale.
- Type IV : Extra rachidien avec extension intraforaminale seule.
- Type V : Tumeurs en sablier multiples.
- Type VI : Tumeur intra et extramédullaires.

La nouvelle classification tridimensionnelle de Toyama comporte 9 types (54) (figure1) :

- **Type I** : Tumeur intra et extradurale limitée au canal médullaire et comprime uniquement la dure-mère.
- **Type II** : Tumeur épidurale avec extension foraminale. Englobe 3 sous type a, b et c.
 - **Type II a** : Tumeur ne dépassant pas le trou de conjugaison.
 - **Type II b et II c** : S'étendent au-delà du trou de conjugaison.

Ainsi, II a est extradural et foraminal, II b est extradural et paravertébrale, et II c est foraminal et paravertébral.

- **Type III** : Tumeur avec à la fois extension durale et foraminale.
 - **Type III a** : Intradural et extradural foraminal.
 - **Type III b** : Intradural et extradural paravertébral.
- **Type IV** : Tumeur extradurale et intravertébrale envahissant uniquement le corps vertébral.
- **Type V** : Tumeur extradurale avec envahissement de la lame vertébrale.

- **Type VI** : Tumeur avec érosion multidirectionnelle de l'os.

Une classification a été ajoutée indiquant le degré de l'extension tumorale en hauteur selon le nombre de foramens intervertébraux et transversaire envahis (FI et FT) (54) :

- FI stade 1 : Désigne les tumeurs limitées à un seul foramen intervertébral.
- FI stade 2 : Envahissement de 2 foramens.
- FI stade 3 : Envahissement de 3 foramens ou plus.
- FT stade 1 : Tumeur sans envahissement du foramen transversaire.
- FT stade 2 : Envahissement d'un foramen.
- FT stade 3 : Envahissement de 2 foramens ou plus.

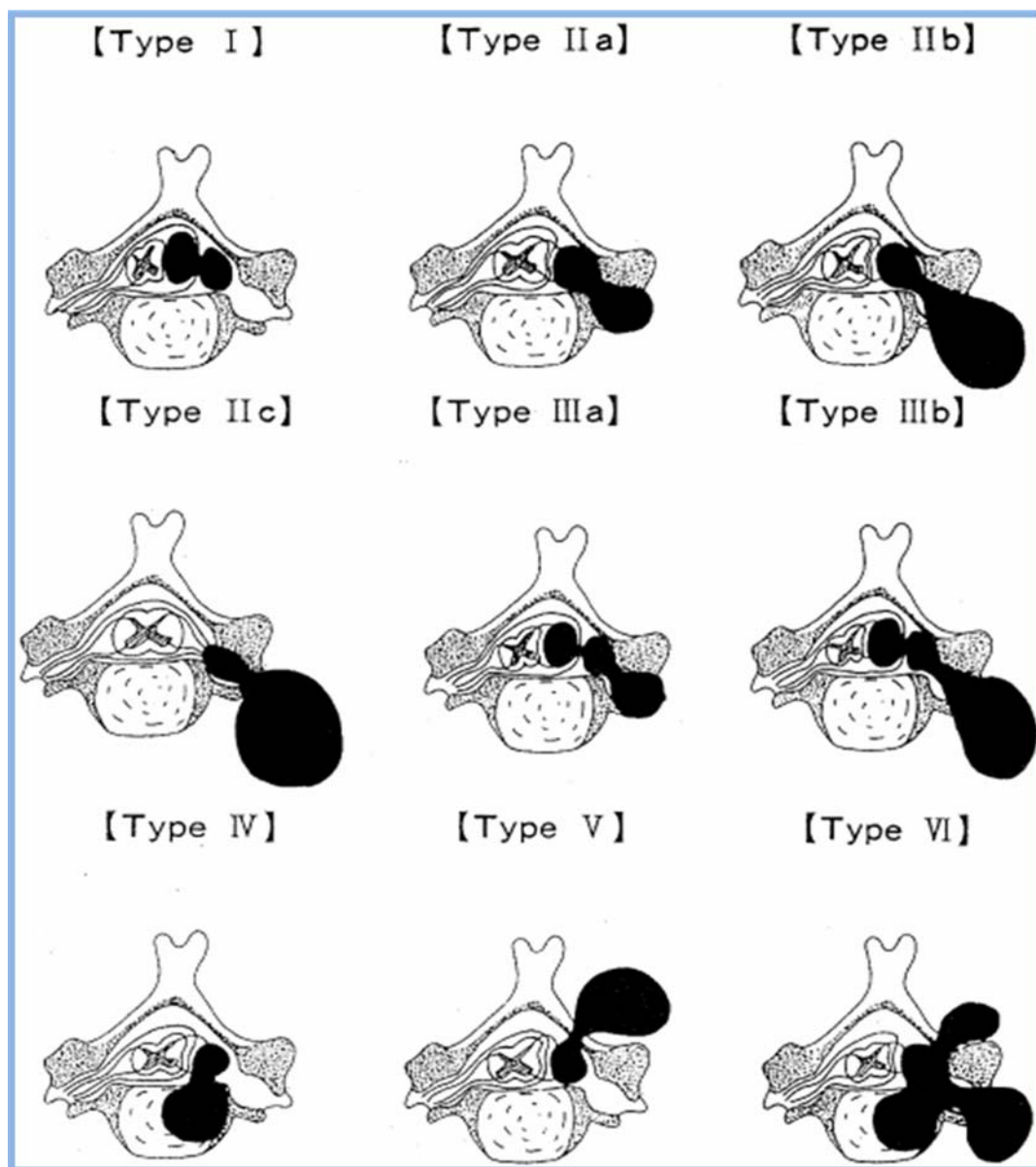


Figure 1: représentation schématique de la classification anatomique des tumeurs en sablier selon TOYAMA (54).

4.5. Aspects plus rares :

a. Les neurinomes intra-médullaires :

Ils représentent environ 0,3 à 1,5 % des tumeurs primitives intrarachidiennes (55, 56, 57, 58).

Ils se localisent préférentiellement à l'étage cervical dans 62 % des cas, thoracique dans 20 % des cas, et lombaire dans 18 % des cas (30, 57). Ils siègent le plus souvent dans les portions postérieures et postérolatérales de la moelle (8, 10).

En règle, le neurinome intramédullaire est solitaire, mais peut être multiple (3, 58).

Les hommes sont plus touchés que les femmes avec un sexe ratio de 2/1. L'âge des patients varie entre 9 et 75 ans avec une moyenne de 40 ans (58).

Près de 60 cas ont été rapporté dans la littérature (55, 56, 57). Le premier cas a été publié en 1931 par KERNOHAN (10, 58), étant exclu les tumeurs survenant chez les malades porteurs de neurofibromatose.

La myélographie localise souvent mal le processus et c'est l'IRM qui est la plus précise. La tumeur allongée est en hyper signal en T1 (14).

L'évolution est souvent sévère avec autant d'amélioration que de stabilisation ou d'aggravation clinique après chirurgie (10).

La présence d'un neurinome intramédullaire est difficile à expliquer puisque normalement les cellules de Schwann ne sont pas présentes dans le système nerveux central (8, 10).

Néanmoins, plusieurs explications ont été proposées. Leur situation dans la partie postérieure de la moelle, leur rareté, laissent supposer une origine inflammatoire de ces tumeurs. Il pourrait s'agir en fait du résultat de la migration normale à l'intérieur de la moelle des cellules destinées primitivement à la formation de cellules de Schwann et des leptoméniges. Ces cellules ectopiques pourraient subir une transformation néoplasique plus facilement (2).

La localisation postérieure des neurinomes intrarachidiens peut laisser supposer qu'il s'agit de tumeurs développées à partir des cellules de Schwann, de la racine postérieure (2, 55).

Enfin, la présence de cellule de Schwann au niveau du plexus nerveux périvasculaire du réseau pial, ce plexus s'étend tout au long des branches de l'artère spinale antérieure et pourrait être à l'origine du développement d'un neurinome intramédullaire (2).

Dans notre série aucun cas de neurinome intramédullaire n'a été noté.

b. Les neurinomes intra osseux :

Ils représentent moins de 0,2 % de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives (79). Leur développement peut se faire préférentiellement vers le corps vertébral où il creuse une logette parfois très étendue (jusqu'à intéresser la moitié de la vertèbre), et réaliser un aspect pseudo kystique. Il pourrait naître, exceptionnellement à l'intérieur du corps vertébral, à partir des filets nerveux périvasculaires intraosseux (2, 26).

c. Les neurinomes du trou occipital :

Ils sont rares (environ 1%). Leur symptomatologie peut comporter des manifestations de compression bulbo-médullaire trompeuses. Ils contre-indiquent la réalisation de ponction sous occipitale ou latéro cervicale. (14)

c. Les neurinomes foraminaux et extra foraminaux :

Ils sont rares, révélés par un syndrome radiculaire (14).

5. Forme de l'enfant :

Les neurinomes de l'enfant sont rares avant 10 ans, par contre, les neurofibromes représentent 12,2 % de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes, ils s'observent essentiellement au cours de la deuxième enfance et de l'adolescence surtout après l'âge de 12 ans et s'intègrent en règle dans le cadre d'une maladie de VON RECKLINGHAUSEN (9 ,11). La douleur reste le signe révélateur le plus fréquent chez l'enfant. Chez le nourrisson, le siège exact de cette douleur est

difficile à préciser. D'autres signes rachidiens (raideur, contracture douloureuse, déformation rachidienne) peuvent être les premiers signes de l'affection.

Chez l'enfant, ces tumeurs sont plus volumineuses et évoluent rapidement (9).

Chez l'enfant le neurinome est de siège intradural dans 90 % des cas (31).

Dans notre série on a noté un cas de neurinome intra-rachidien chez un enfant de 10 ans révélé par des cervicalgies associées à un torticolis à répétition, il s'agissait d'un neurinome en sablier volumineux responsable de compression médullaire et d'élargissement des trous de conjugaison C3-C4, ces données concorde parfaitement avec la littérature.

V. THERAPEUTIQUE :

1. Traitement médical :

Il est essentiellement antalgique. De fortes doses de corticoïdes sont administrées à visée préventive 24 heures avant l'intervention chirurgicale. Ce traitement sera poursuivi quelques jours après l'intervention (26).

Chez les patients ayant un déficit moteur complet dans les suites opératoires, un traitement anticoagulant est systématiquement institué après la 48^{ème} heure (14).

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'un traitement médical à base d'antalgiques et de corticoïdes.

2. Traitement chirurgical :

Il a pour but l'exérèse totale du neurinome (2, 6, 11, 30, 32, 41, 59, 60), recommandée systématique pour 3 raisons essentielles : la grande accessibilité de la tumeur à la chirurgie, les résultats globalement excellents avec plus de 80 % de guérison et le caractère très exceptionnel des récives malignes postopératoires, contrairement au neurofibrome (30).

L'âge des malades et un terrain vasculaire souvent précaire incitent à la réalisation d'un bilan préopératoire complet (14).

Les objectifs sont d'une part, de lever la compression médullaire en minimisant tout traumatisme de la moelle et sa vascularisation, et d'autre part, de préserver dans la mesure du possible, la continuité anatomique et fonctionnelle du nerf porteur. Or, cette dernière condition est rarement possible en raison des rapports très étroits existants entre la tumeur et son nerf, et de la possibilité de masses tumorales volumineuses englobant ou dissociant la racine. Cependant, il semblerait que les racines à l'origine des neurinomes sont fréquemment non fonctionnelles au moment de la chirurgie, et que les risques d'entraîner un déficit neurologique après résection totale du nerf et sa tumeur est faible (23 % ont un déficit postopératoire (11)).

Pour poser la meilleure indication opératoire, certains chirurgiens s'aident de stimulations préopératoires de la racine nerveuse afin de juger de la fonctionnalité des fibres nerveuses et de décider du caractère complet de la résection (6).

Les patients n'ayant aucun signe de dénervation à l'EMG préopératoire ont toutes les chances de conserver un examen neurologique normal en postopératoire. Dans le cas contraire, 40 % d'entre eux développeront un déficit (11). Ainsi, la résection des neurinomes nés de racines postérieures sensibles cause moins de déficit que les neurinomes nés de racines antérieures (46, 26).

La dissection justifie l'emploi de la microscopie opératoire et l'évidement tumoral est facilité par l'utilisation du bistouri à ultrasons, de la coagulation bipolaire, ou de la vaporisation au laser CO₂. Le monitoring préopératoire des potentiels évoqués somesthésiques peut également être utile au déroulement de l'intervention (6, 11).

Quand au schwannome géant du sacrum, son traitement doit tenir compte de 3 problèmes : mécanique (dû à l'ostéolyse extensive du sacrum), neurologique et tumoral avec un risque de récurrence. L'indication chirurgicale doit aussi tenir compte du fait qu'il s'agit d'une tumeur bénigne qui a cependant un pourcentage élevé de récurrence en cas de résection intratumorale (43).

Le risque de récurrence est de l'ordre de 50% d'après ABERNATHEY (43) qui a dû réopérer 4 patients pour récurrence locale. Ces récurrences sont survenues après une résection tumorale incomplète (43).

Dans une étude microscopique des neurinomes intrarachidiens, aucune marge nette n'a pu être trouvée entre la capsule et le tissu tumoral dans certains de ces tumeurs. C'est ainsi qu'on a déclaré que la résection du nerf de l'origine de la tumeur plutôt que l'énucléation serait justifiée pour éviter les récurrences tumorales (60).

2.1. Voie d'abord :

Le choix de la voie d'abord, postérieure ou antérieure, dépend de plusieurs éléments ; le niveau exact de la lésion, sa position par rapport aux éléments nerveux, son extension extrarachidienne éventuelle, et ses rapports vasculaires. Ces éléments s'avèrent aussi utiles pour décider d'une opération en un temps ou en deux temps, ou pour décider d'une intervention à plusieurs équipes (26).

Pour les neurinomes cervicaux en sablier, le choix de la stratégie chirurgicale dépend de la taille, du siège et l'extension de la tumeur (54).

L'artériographie peut préciser l'état de l'axe vertébrobasilaire (14).

a. La voie postérieure :

C'est la voie la plus fréquemment utilisée. Elle permet l'exérèse des tumeurs par voie médiane centrée sur la zone tumorale, et permet la laminectomie et donc la décompression médullaire (54, 61).

Elle présente des avantages qui reposent sur des bases solides (21) :

- Étendue de la libération.
- Rapidité de remise en charge.

La difficulté de l'ablation complète d'une tumeur à localisation antérieure ainsi qu'une reconstruction hermétique des enveloppes méningées constitue l'inconvénient majeur de cette voie (21).

Pour les neurinomes cervicaux en sablier, la tumeur peut être abordée par voie postérieure, uniquement si type I, II a et III a et même quelques types IV et V (54).

Dans les neurinomes étendus, et pour éviter l'instabilité rachidienne postopératoire, une laminotomie peut remplacer la laminectomie conventionnelle (62).

Dans notre série, la voie postérieure est la seule utilisée (100 %), ce qui se rapproche des données de la littérature (16, 27, 54), (Tableau XXII).

Tableau XXII : Répartition de la voie d'abord postérieure

Auteur	Pourcentage %
DOMINEGUEZ (27)	83,3
CRAZIANI (16)	78,5
ASAZUMA (54)	87,5
SAFAVI-ABBASI (60)	79,7
Notre série	100

b. La voie antérieure :

Couramment pratiqué à l'étage cervical, elle reste rare aux étages dorsal et lombaire (16,6 %) (27).

Cependant, cette voie présente 3 inconvénients majeurs (64) :

- La lourdeur du geste chirurgical, sauf cervical bas.
- La difficulté de pratiquer une libération médullaire complète.
- La nécessité d'une reconstruction et d'une stabilisation du rachis.

c. La combinaison des deux voies d'abord :

Pour une meilleure accessibilité de la tumeur, certaines localisations nécessitent le recours aux deux voies d'abord. (Tableau XXIII).

Dans la série de GRAZIANI et al (16), l'association des deux voies d'abord a été pratiquée dans 21,5 % des cas, à deux reprises à l'étage cervical, et dans un cas à l'étage dorsal.

Dans la série de DOMINGUEZ et al (27), l'ablation chirurgicale des neurinomes géant du sacrum a nécessité la combinaison des deux voies d'abord : antérieure et transpéritoniale et une laminectomie postérieure dans 33,3 % des cas.

Dans la série de ASAZUMA et al (54), l'association des deux voies d'abord, a été pratiquée dans 16,3 % des neurinomes cervicaux en sablier et ceci pour les tumeurs s'étendant largement à travers le foramen intervertébral au-delà de l'artère vertébral tels que les types II b, II c, III b et VI

Dans notre série, aucun abord double ni en deux temps n'a été réalisé.

Tableau XXIII : Répartition de la double voie d'abord

Auteur	Pourcentage %
DOMINEGUEZ (27)	33,3
CRAZIANI (16)	21,3
ASAZUMA (54)	16,3
SAFAVI-ABBASI (60)	20,3
Notre série	100

d. Exérèse à travers le trou de conjugaison élargi pour les neurinomes en sablier cervicaux chez l'enfant:

Cette méthode a été proposée par RYU et al (65) dans le traitement des neurinomes intrarachidiens cervicaux en sablier sans recours à la laminectomie pour une meilleure stabilité postopératoire surtout chez les enfants.

2.2. Indication :

Elle varie en fonction de la situation de la tumeur par rapport à la dure-mère et par rapport à l'étage rachidienne (14).

a. Par rapport à la dure-mère :

En cas de neurinome intradural, les tumeurs de petite taille posent peu de problèmes opératoires, surtout si elles sont postérieures (62).

Pour les tumeurs intradurales volumineuses en situation ventrale, l'exérèse totale de la tumeur nécessite le sacrifice de la racine nerveuse antérieure, dont le neurinome prenait son origine, et de son artère nourricière. L'évidement intrcapsulaire est nécessaire pour pouvoir récliner la capsule et séparer progressivement le neurinome de la moelle (62).

Pour les neurinomes intramédullaires, une myélotomie postérieure permet l'exérèse, celle-ci ne sera que partielle en l'absence de plan de clivage, mais pour la plupart des cas publiés, il existe une limite nette entre le neurinome et le tissu médullaire normal. L'intervention si elle n'est que partielle peut être complétée par une plastie d'élargissement de la dure mère (8,10).

En cas de neurinome extradural, les difficultés viennent de la taille et de la topographie des prolongements tumoraux (14).

Le neurinome en sablier nécessite parfois une intervention en deux temps : l'une par voie postérieure intrarachidienne, l'autre par voie antérieure ou antérolatérale pour compléter l'exérèse (11, 61).

Dans notre série les cas de neurinome en sablier ont été traités par voie postérieure en 1 seul temps.

b. Par rapport à l'étage rachidien :

L'étage cervical, les difficultés opératoires des neurinomes en sablier, et la peur de léser l'artère vertébrale entraînent une exérèse partielle de ces tumeurs avec un résidu tumoral au contrôle radiologique postopératoire, source de reprises évolutives (14).

A l'étage dorsal, la dissection devra être particulièrement attentive car la partie intrarachidienne de la tumeur peut entraîner une lésion d'une artère radulaire (11).

En cas de tumeur géante de la queue de cheval, l'intervention est difficile, et longue. L'exérèse est souvent incomplète car l'ablation totale nécessite le sacrifice de plusieurs racines nerveuses et le risque de récurrence est faible (29). La laminectomie peut porter sur 3 étages et une ostéosynthèse postéro latérale est nécessaire. La voie d'abord antérieure a un double intérêt ;

l'exérèse de la tumeur qui adhère aux corps vertébraux, et la fixation intersomatique des vertèbres en utilisant un matériel en céramique bioactive (29).

Pour les neurinomes sacrés géants, le choix de la technique chirurgicale dépend de deux facteurs (14) :

- L'extension intra pelvienne des neurinomes.
- L'importance de la destruction du sacrum.

Ces deux critères sont eux même conditionnés par le volume tumoral qui peut atteindre 10 cm.

Certains auteurs (66, 67) et devant la fréquence des récurrences ont recommandé une approche radicale avec une pelvectomie. Ce type de chirurgie responsable de séquelles neurologiques lourdes paraît pour l'équipe de ANRACT (53) excessif et préfèrent de traiter initialement ces patients par un curetage qui n'impose pas de sacrifice radiculaire. En cas de récurrence une chirurgie plus large est toujours possible. S'il existe une instabilité sacro-iliaque, il est nécessaire de faire une arthrodèse lombo iliaque. L'ostéosynthèse peut être réalisée à l'aide d'un matériel de fixation pour le rachis qui permet un ancrage pédiculaire et iliaque de bonne qualité (53).

D'autres ont suggéré une approche plus conservatrice avec un évidement intrcapsulaire comportant un risque de récurrence selon ABERNATHEY (43) de 54 % après 9 ans d'évolution.

Dans la série de DOMINGUEZ (27), 66,66 % des patients porteurs de neurinomes sacrés ont bénéficié d'une exérèse microchirurgicale par morcellement après une laminectomie lombosacrée ou sacrée, 33,33 % ont bénéficié d'un évidement intrcapsulaire avec conservation de la capsule grâce à un double abord antérieur abdominal et une laminectomie sacrée.

2.3. Qualité d'exérèse :

L'exérèse totale est le but du traitement chirurgical du neurinome (6, 11, 30, 32, 59).

Dans notre série, l'exérèse a été totale chez 100 % des patients, ce qui rejoint les données de SAFAVI-ABBASI (60) et celles de ALBANESE (68), (tableau XXIV).

Tableau XXIV : Répartition selon la qualité d'exérèse

Qualité d'exérèse	CONTI(2) %	ALBANESE(68) %	KISHMAN(69) %	SAFAVI-ABBASI (60) %	Notre série
Totale	85,7	94	66,5	97	100
partielle	14,3	6	33,5	3	0

2.4. Difficultés de l'exérèse tumorale :

La préservation des éléments radiculaires est difficile, car l'ablation du neurinome comprend généralement aussi celle de la racine qui le porte (70).

Dans la série de SCHULTHEISS (35), la résection des racines nerveuses n'a été nécessaire que dans 42,85 % des malades, ou a été seulement partielle, même si ces racines étaient enveloppées par la tumeur dans 6 ans. Une section complète des racines nerveuses porteuses était nécessaire dans 57,14 % des cas pour une ablation totale de la tumeur. Ces racines étaient fonctionnelles pour les membres supérieurs et inférieurs dans 41,66 %.

Au niveau cervical, VELLUCI (71) a présenté en 1997 le cas d'une patiente de 30 ans atteinte d'un neurinome développé aux dépens de la 7^{ème} racine cervicale, chez qui l'exérèse exclusive de la tumeur a été possible sans toucher au tissu nerveux sain, elle n'a présenté aucune séquelle postopératoire.

Par ailleurs certains chirurgiens s'aident, si la tumeur ne peut être séparée de la racine nerveuse, d'une stimulation électrique préopératoire de cette racine pour discuter de la conduite à tenir. Si la racine est fonctionnelle, ils réalisent une résection partielle de la tumeur pour préserver la fonction, en particulier au niveau cervical. Malgré le caractère incomplet de la résection tumorale, le taux de récurrence serait faible (6, 46).

Pour STEIN (72) la préservation des racines nerveuses porteuses aux étages lombaire et cervicale est essentielle, car les séquelles provoquées par la perte de ces racines sont irrémédiables.

Certaines équipes préconisent la réalisation d'une exploration électro-physiologique préopératoire afin de rechercher des signes de dénervation, qui conditionneraient le pronostic

fonctionnel postopératoire. En cas d'examen électrique normal, les patients conserveraient toutes leurs chances de conserver un examen neurologique normal en postopératoire. Dans le cas contraire, 40 % d'entre eux développent un déficit sensitive ou moteur (5, 6).

Chez l'enfant l'abord chirurgical, nécessite une laminotomie qui doit être aussi limitée que possible en monobloc (permettant une repousse osseuse). Lorsqu'une laminectomie étendue est nécessaire, une fixation postopératoire peut être réalisée dans le même temps opératoire, car le sacrifice parfois d'un ou de plusieurs massifs articulaires, peut conduire à une déstabilisation du rachis, ce risque est d'autant plus élevé que la résection est plus étendue, que l'enfant est plus jeune et à fortiori que préexistait une scoliose (31).

3. Radiothérapie :

Il n'est pas prouvé que la radiothérapie postopératoire diminue en cas d'exérèse incomplète les risques de récurrence (73).

Elle n'a pas été préconisée dans les cas de neurinome de la queue cheval rapportés par KAGAYA (45), malgré l'ablation incomplète de ces tumeurs du fait de leur taille.

Dans la revue de littérature de GRAZIANI (16) sur les schwannomes mélanotiques, trois patients (22 %), chez qui l'exérèse n'a pu être totale, ont eu une radiothérapie (55grays en 5 ou 8 semaines), et elle a été pratiquée chez un patient même si la tumorectomie était satisfaisante. Néanmoins, une seule récurrence symptomatique a été notée après 4 ans et demi de surveillance.

Pour DOMINGUEZ (27), la radiothérapie a été proposée aux malades qui présentaient des contre-indications opératoires, soit 33,33 %. L'évolution a été marquée par l'arrêt du développement tumoral durant les 5 années qui ont suivi le traitement dans 16,6 % des cas, et une résistance à la radiothérapie dans 16,6 %.

Chez l'enfant, la radiothérapie est discutée dans certains cas où l'exérèse a été incomplète ou impossible. Elle est distribuée à la dose de 35 grays. Les doses administrées sont

limitées par le risque de complications radicales au niveau de la moelle et par le risque de compromettre la croissance staturale (31).

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié de la radiothérapie.

4. Rééducation :

La kinésithérapie est un volet important dans le traitement des déficits neurologiques. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologique en reposant sur (74, 75, 76) :

➤ La rééducation fonctionnelle du déficit moteur : permet de lutter contre la rétraction musculo-tendineuse et de prévenir la survenue des ossifications périarticulaires. L'enraidissement des structures péri-articulaires étant inévitable en cas de paralysie prolongée, la mobilisation des articulations situées en territoire sous lésionnel doit être précoce, lente et pluriquotidienne.

➤ La rééducation sphinctérienne : l'existence de troubles sphinctériens justifie une prise en charge particulière, qui repose sur une collaboration active du patient. Elle permet d'assurer aux patients un certain confort et une indépendance sphinctérienne.

➤ La prévention des complications du décubitus obtenue par des frictions et une mobilisation fréquente des patients grabataires. Ainsi, le positionnement au lit doit contribuer à la fois à la prévention des escarres et des attitudes vicieuses, ce qui justifie un décubitus alterné toutes les trois heures.

Dans notre série, la rééducation a été pratiquée chez tous les patients.

VI. EVOLUTION ET RESULTATS :

La plupart des neurinomes intrarachidiens en dehors des neurofibromes peuvent être réséqués totalement sans ou avec un déficit postopératoire mineur (60).

Les résultats rapportés par tous les auteurs sont globalement excellents, avec habituellement, régression immédiate de la douleur et du déficit neurologique induit par la

compression médullaire, sans risque de récurrence que l'on peut cependant observer en cas de résection incomplète de la tumeur (2, 30, 38, 60).

Pour tous les auteurs, le neurinome ne récidive pas si l'exérèse est complète. La réalisation d'une ablation subtotale est le facteur le plus important dans la récurrence tumorale. L'artère vertébrale qui constitue rapport étroit à respecter, vient gêner l'exérèse de ces tumeurs à l'étage cervical, ce qui explique la plus grande fréquence des récurrences au niveau cervical. (14)

L'évolutivité de ces tumeurs chez l'enfant, même en l'absence de critères de malignité, leur multiplicité, conduisent à des interventions itératives et rendent le pronostic souvent très fâcheux (31).

Les résultats fonctionnels dépendent bien sûr des conditions techniques de l'opération et de l'état préopératoire(60).

Pour ABERNATHEY (43), deux complications peuvent être provoquées par l'exérèse chirurgicale qui doit être la plus complète que possible : Le déficit neurologique postopératoire provoqué par l'ablation subtotale de la tumeur et l'instabilité rachidienne, qui nécessite une ostéosynthèse soit immédiate, soit reportée temporairement.

Les récurrences selon cet auteur tiennent une place minime dans les complications postopératoires des neurinomes.

Dans la série de CERVONI (4), après 18 ans d'évolution, 67,5 % des patients étaient encore en vie, 20 % sont décédés pour des raisons autres que le neurinome, et 12,5 % ont été perdus de vue. Les patients qui étaient indemnes de tout déficit neurologique soit 25 %, sont restés asymptomatiques en postopératoire, ceux qui présentaient un déficit neurologique minime soit 37,5 %, ont complètement récupéré, les patients dans le déficit neurologique en préopératoire était sévère (7,5 %) n'ont pas montré d'aggravation de leur état. L'évolution de 10 % des cas dont la racine porteuse a été réséquée, a été marquée par la persistance du déficit neurologique préexistant en préopératoire.

Dans la série de KAGAYA (45), les suites postopératoires étaient simples et au bout de 3 ans et 4 mois, une récupération totale a été notée mis à part la nécessité d'un autsonodage urinaire intermittent. Les radiographies de contrôle ont montré une bonne consolidation osseuse autour du matériel d'ostéosynthèse.

Dans la série de GLEMAREC (28), l'évolution a été favorable, mais sans récupération du déficit moteur dans 75 % des cas.

La surveillance selon ASHOUR (62), a été étendue sur 2 ans, l'examen clinique a montré une récupération complète, avec disparition du déficit neurologique. L'IRM de contrôle pratiquée à 6 mois, à 1 an et à 2 ans n'a pas montré de tumeur résiduelle ni de récurrence vraies.

Dans la série des neurinomes cervicaux en sablier d'ASAZUMA (54), 85,7 % des patients ont été nettement améliorés, 11,9 % ont été stabilisés et 2,4 % ont été aggravés par le geste chirurgical.

Dans la série de CONTI (2), 76,59 % des patients ont été guéris, 17,02 % ont été améliorés, 4,25 % ont été stabilisés, 0,7 % ont été aggravés, alors que 1,41 % sont décédés, mais par des complications non liées directement à l'intervention. Les récurrences ont été observées dans tous les cas où la résection était partielle (4,46 %).

L'analyse publiée par JAQUET (10) en 1992, de l'évolution des différents cas publiés de neurinomes intramédullaires, montre qu'il y a en fait relativement peu de guérison (8 %), que 11 % des malades ont été nettement améliorés, que 38 % ont été stabilisés, que 8 % des malades ayant été aggravés par le geste chirurgical et que 11 % sont décédés dans les suites de leur intervention chirurgicale. Il s'agit des premiers cas publiés, opérés sans l'aide des moyens techniques actuels.

Dans la série d'ALBANESE et PLATANIA (68), l'évolution a été marquée par la récupération du déficit neurologique chez 66 % des malades et une mortalité chez 6 %.

Dans la série de DOMINGUEZ (27), aucun patient n'a présenté d'aggravation neurologique en postopératoire, au contraire, même les troubles génitosphinctériens ont disparus. Tous les

patients ont bénéficiés d'une IRM de contrôle, une tumeur résiduelle a été observée chez une patiente (16,66 %), celle-ci est restée asymptomatique au cours de la surveillance à long terme (4 ans) et aucune modification de la taille de la tumeur n'a été notée. Une des deux patientes opérées par double voie d'abord (16,66 %) a développé une massive récurrence tumorale, 17 ans après la première opération, cette récurrence s'est manifestée cliniquement par des douleurs lombosacrées et par une incontinence urinaire, la reprise chirurgicale par voie postérieure n'a pas abouti à l'exérèse tumorale du fait de l'instabilité hémodynamique et le caractère très hémorragique de la tumeur.

Dans la série de SANTI (66) on a traité un patient par sacrectomie totale, les séquelles fonctionnelles sont lourdes puisqu'il avait sacrifié toutes les racines sacrées, et le patient avait eu une colostomie définitive ainsi qu'une déviation urinaire. Au recul de 33 mois, il marchait avec une orthèse bilatérale du fait d'une pseudarthrose lombo-iliaque.

Alors que TURK (67) a rapporté un cas de neurinome sacré traité par sacrectomie partielle, le patient gardait des séquelles de dysfonctionnement sphinctérien, une impuissance et une parésie de flexion plantaire au recul de dix-huit mois.

Dans la série de HERREGODTS (8), 30 % des patients ont présenté une récupération neurologique complète, 52 % ont présenté une récupération partielle ou une stabilisation de leur état. Les meilleurs résultats sont obtenus pour les patients dont la résection tumorale a été complète. Dans 18 % des cas restants, une détérioration de l'état neurologique a été notée, où les patients sont décédés suite aux complications postopératoires.

Pour SHULTHEISS (35), 5 % des patients dont la tumeur a été clivée du nerf ont présenté un déficit sensitif en postopératoire. La surveillance du sous groupe dont les racines porteuses ont été sectionnées, a montré que dans 40 % des cas, les patients ont développé une légère diminution de la motricité, avec récupération totale. Donc si la conservation des racines nerveuses intactes est impossible, ou si le risque de récurrence est jugé important, la résection radicale des racines est justifiable sans déficit neurologique notable.

L'explication de ce phénomène est physiologique, l'innervation de certains muscles dépend d'une racine nerveuse unique, alors que les fibres innervant la majorité des muscles proviennent de plusieurs racines nerveuses qui assurent par un mécanisme compensatoire la suppléance de l'innervation tout au long de l'évolution des neurinomes (14).

Dans notre série, l'évolution à court terme a été marquée par une récupération neurologique totale après rééducation fonctionnelle chez 6 patients, soit 54,5%. Une amélioration incomplète chez 3 patients, soit 27,5%. Une aggravation postopératoire chez un patient, soit 9% à type d'anesthésie à tous les modes initialement thermo-algique avec paraparésie au lieu d'une monoplégie en préopératoire (Cas N°4) qui a gardé quelque paresthésie un an après avec disparition de la parésie. Et enfin un décès postopératoire chez 1 patient soit 9%.

L'évolution à long terme a été appréciée chez 8 de nos patients qui ont gardé une bonne amélioration clinique soit 72,7% des cas, avec un recul allant de 6 mois à 3 ans.

Aucune récurrence n'a été notée dans notre série.

VII. PRONOSTIC :

Les neurinomes jouissent d'une réputation bien établie, mais certains facteurs peuvent être de mauvais pronostic (2, 41) :

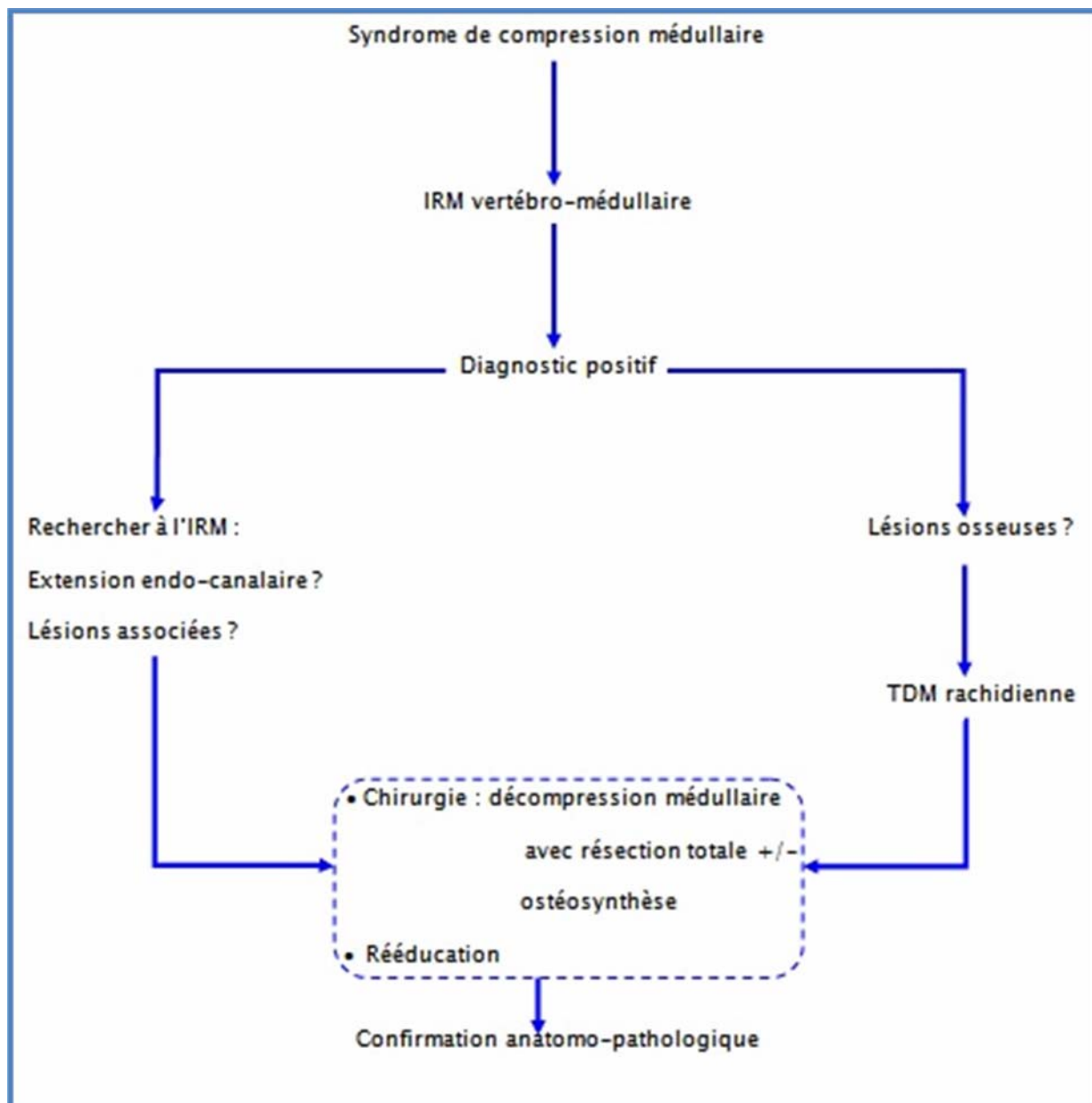
- Le retard au diagnostic : peut donner des résultats irréversibles après l'intervention.
- L'exérèse incomplète de la tumeur est de mauvais pronostic car le risque de récurrence est présent.
- Le déficit neurologique engendré par la tumeur.

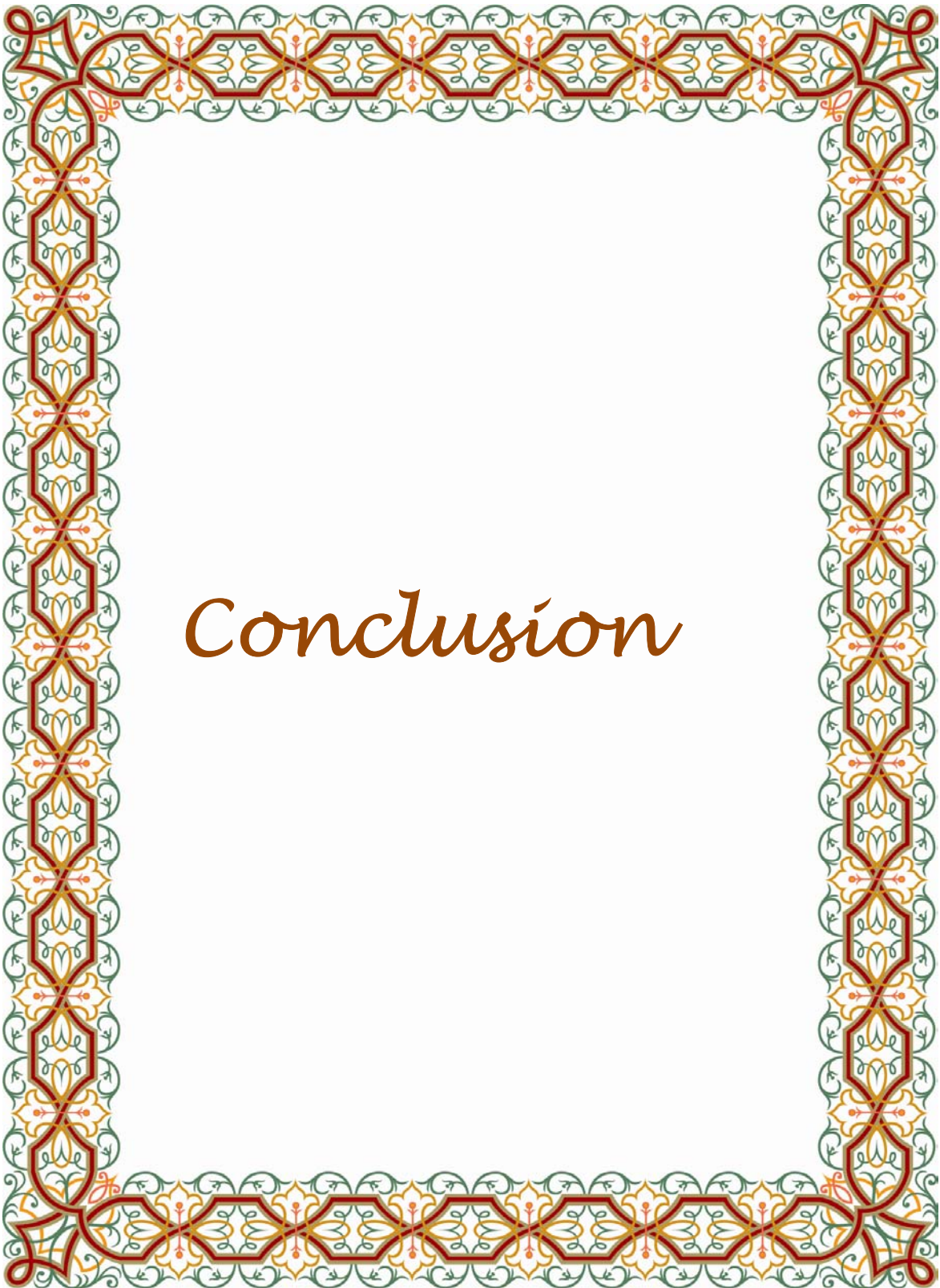
La plupart des études (2, 4, 29, 41,60) font état d'une mortalité opératoire quasi nulle et les complications postopératoires sont rares, essentiellement l'instabilité vertébrale et les problèmes méningés : fistule du LCR et méningite.

Ces complications n'ont pas été observées dans l'importante série de CONTI (2).

Dans notre série on n'a pas noté de complications méningées ni d'instabilité vertébrale et l'amélioration clinique était la règle chez la majorité de nos patients ce qui rejoint les données de la littérature.

Arbre décisionnel devant une compression médullaire non traumatique





Conclusion

Conclusion :

Les neurinomes sont des tumeurs bénignes développées à partir des cellules de Schwann. C'est la plus fréquente tumeur intradurale et extramédullaire (30%). Ils se développent préférentiellement sur les racines sensitives et sont habituellement localisés dans l'espace sous dural.

Plus fréquent chez l'homme vers l'âge de 50 ans, il s'observe chez l'enfant souvent après 12 ans (168).

Ils se caractérisent par une latence clinique, ce qui en témoigne, c'est le délai d'admission pouvant s'étendre sur 12 ans. Ce retard diagnostique est lié à la modestie des signes neurologiques inauguraux peu spécifiques et trompeurs et c'est pourtant à ce moment que doit être fait le diagnostic, pour que l'intervention chirurgicale puisse entraîner une guérison sans séquelles.

Le rôle du clinicien est essentiel, car il doit par un examen minutieux rechercher les éléments faisant suspecter une pathologie tumorale intrarachidienne.

L'approche neuroradiologique des neurinomes a considérablement évolué grâce à l'imagerie par résonance magnétique. Cette technique permet de faire le diagnostic de cette tumeur, de façon plus précoce, plus précise et moins agressive. Elle reste actuellement l'examen clé, puisqu'elle affirme d'avantage le diagnostic préopératoire, et permet non seulement un bilan exhaustif de l'extension de la tumeur, mais une approche histologique.

La chirurgie est le traitement de première intention du neurinome rachidien. Son but est l'ablation totale de la tumeur permettant ainsi la levée de la compression et la guérison définitive. L'évolution postopératoire est généralement favorable.



Résumés

RESUME

Notre travail est une étude rétrospective étalée sur 4 ans, s'étendant du 1er janvier 2006 au 31 décembre 2009, concernant 11 cas de neurinomes intra-rachidiens traités et suivis au service de neurochirurgie de CHU Med VI de Marrakech.

L'âge moyen de nos malades est de 40,2 ans avec des extrêmes de 10 et 62 ans et une prédominance masculine (54,5%).

Les localisations les plus fréquentes sont au niveau lombaire (36,4%) puis cervical (27,4%) et au niveau dorsal (18,2%).

Le neurinome intra-rachidien est caractérisé par un silence clinique dont la durée est variable selon la localisation et le volume de la tumeur.

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen le plus performant pour localiser la tumeur et préconiser le traitement. Elle a été réalisée chez la majorité de nos patients.

L'exérèse chirurgicale par voie postérieure de la tumeur était le traitement de première intention.

L'évolution clinique à court terme était favorable dans 54,5% des cas alors que l'évolution à long terme était difficile à apprécier chez tous nos patients mais qui était en générale bonne. La réalisation d'une exérèse incomplète est le facteur le plus important dans la récurrence dont le risque est de 6 à 12,5%.

SUMMARY

Our retrospective study over a period of 4 years (2006–2009), is about 11 cases of spinal neurinomas collected, treated and followed in the neurosurgery department of the university hospital Mohammed VI in Marrakech.

The mean age of our patients was 40.2 years with extremes of 10 and 62 years and a male predominance (54.5%).

The most frequent location is in the lumbar spine (36.4%), cervical (27,4%) and dorsal spine (18.2%).

The spinal neuroma is clinically characterized by a silence whose duration depends on the location and size of the tumor.

Magnetic resonance imaging is most effective examination to localize the tumor and to recommend treatment. It was performed in the majority of our patients.

The total surgical excision of the tumor by the posterior surgical approach was the first-line treatment for all of our patients.

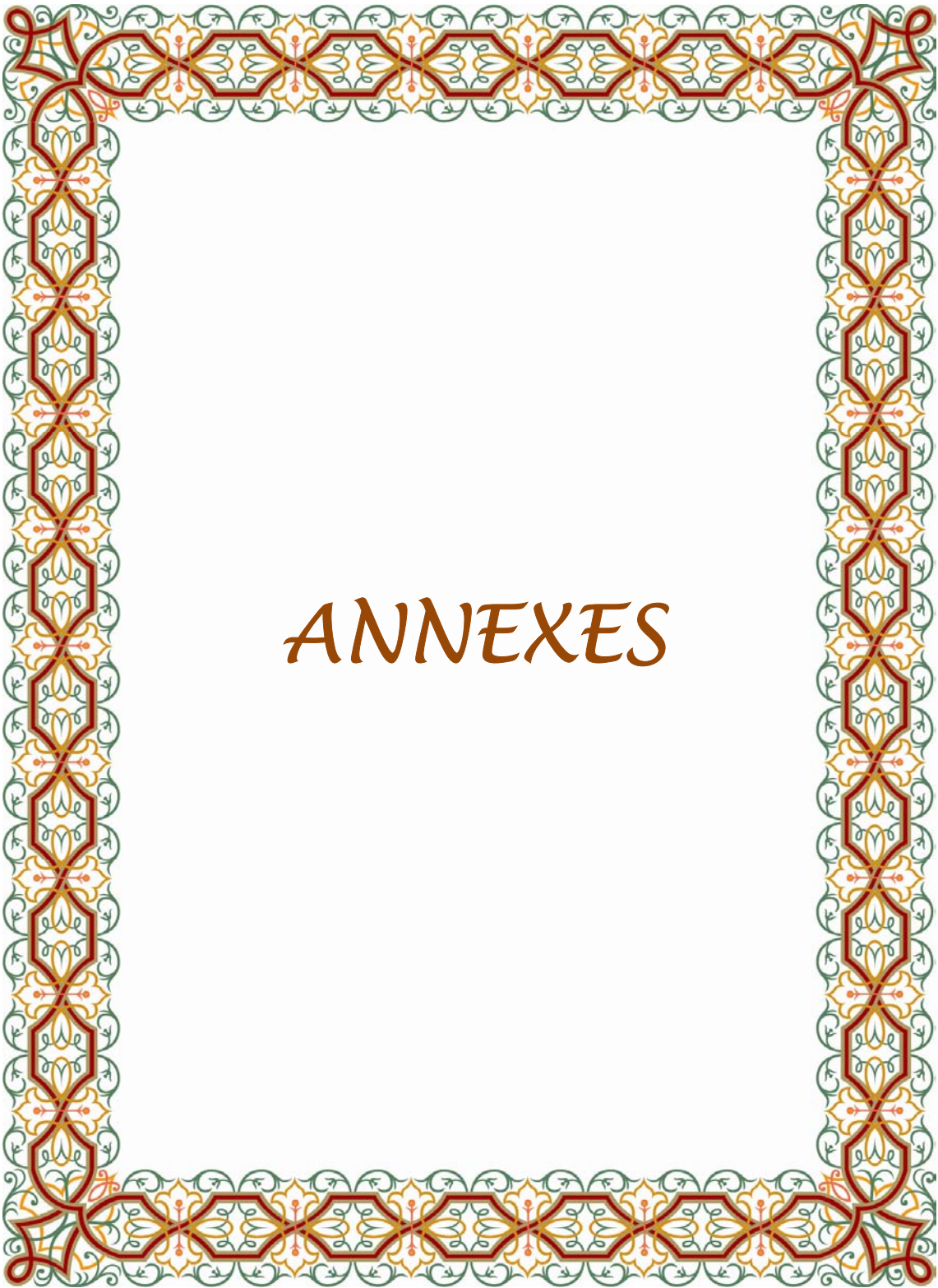
The short-term clinical outcome was favorable in 54.5% cases whereas distant evolution was difficult to appreciate for all of our patients but was generally good. The partial resection is the most important factor in recurrence whose risk is 6 to 12.5%.

إن دراستنا الإستيعادية بصدد 11 حالة شفانوم سيسائي حصرت بمصلحة جراحة الدماغ و الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش وذلك خلال 4 سنوات بين فاتح يناير 2006 و متم دجنبر 2009. إذ بلغ متوسط سن المرضى 40,2 سنة مع حدين أدناهما 10 سنة وأقصاهما 62 سنة . وقد سجلت الغالبية عند الذكور بنسبة 54,5%, مع تموضع أكثر بأسفل الظهر بنسبة 36,4% ثم الرقبة بنسبة 27,4% والظهر بنسبة 18,2%.

تتميز الأعراض بمدة صمت سريري طويلة كما تتغير هذه الأعراض حسب حجم وموقع الورم من العمود الفقري. يعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي الأكثر كفاءة لتحديد موقع الورم وتحديد العلاج الملائم إذ استفاد معظم مرضى دراستنا من هذا التصوير.

وقد كان العلاج جراحيا في جميع الحالات إذ يعد الاستئصال التام للورم هو العلاج الأمثل والمأتى الخلفي هو الأكثر استعمال والذي قد تحقق في 91% من الحالات.

تميزت تطورات الحالة الصحية للمرضى على المدى القصير بالتحسن التام بنسبة 54,5% بينما كان من الصعب تقييم تطورات الحالة الصحية لجميع المرضى على المدى البعيد والتي كانت جيدة لدى الأغلبية. يعتبر الإستئصال الجزئي للورم السبب الأساسي للإنتكاس و ذلك بنسبة 6 إلى 12,5%.



ANNEXES



ANNEXE I :
RAPPELS ANATOMIQUE
ET
PHYSIOPATHOLOGIQUE

I. GENERALITES :

5. Rappel anatomique :

5.1. la moelle épinière :

a. Morphologie :

En continuité avec le tronc cérébral, la moelle épinière s'étend du trou occipital à L1 (la limite supérieure est classiquement déterminée par un plan horizontal passant par le milieu de l'arc antérieur de l'atlas ou C1 ; la limite inférieure par un plan horizontal passant par le disque intervertébral L1-L2). La moelle épinière, d'où se détachent 31 paires de racines rachidiennes ainsi que les racines médullaires des nerfs spinaux, présente deux renflements cervical et lombaire. Elle se termine par le cône terminal d'où se détache le filum terminale. La moelle cervicale, s'étendant jusqu'au disque intervertébral C6-C7, donne 8 racines ; la moelle dorsale, s'étendant jusqu'au disque intervertébral D10-D11, donne 12 racines ; la moelle lombaire s'étend jusqu'à L1 et donne 5 racines ; la moelle sacrée et coccygienne s'étend jusqu'au disque L1-L2 et donne respectivement 5 racines sacrées et 1 racine coccygienne (80). (figure 2)

L'enveloppe durale qui contient la moelle se prolonge jusqu'au sacrum (S2). Ainsi, au niveau lombaire, le cul-de-sac ne contient plus que les racines lombaires et sacrées dont la compression réalise un syndrome de la queue de cheval. Ce décalage s'explique par la croissance plus rapide de la colonne vertébrale par rapport à la moelle pendant la vie embryonnaire et a pour conséquence l'obliquité de plus en plus importante des racines depuis le niveau cervical (où elles sont horizontales) jusqu'au niveau lombaire (où elles sont verticales) ainsi que le décalage entre les segments médullaires et les segments vertébraux. (80) (Figure 2)

La moelle et son enveloppe durale sont contenues dans le canal rachidien formé par l'empilement des vertèbres réunies par les disques intervertébraux, et maintenu par les muscles prévertébraux, les ligaments vertébraux et les colonnes des massifs articulaires. Contrairement à la dure-mère crânienne, la dure-mère rachidienne n'adhère pas aux parois du canal rachidien. Il existe donc un espace épidual, très étroit en avant où la dure-mère adhère sur la ligne médiane

au ligament vertébral commun postérieur, plus large en arrière, occupé par une graisse abondante et par les plexus veineux intrarachidiens. (80)(figure5)

b. Systématisation :

Sur une coupe de moelle, on distingue la substance grise formée par les corps cellulaires et la substance blanche formée par les fibres de passage. La substance grise présente deux cornes antérieures, motrices et deux cornes postérieures, sensibles. Au niveau des renflements cervical et lombaire, ces cornes sont plus volumineuses du fait de l'innervation des membres. La substance grise est subdivisée en 10 couches selon la classification de Rexed. La substance blanche est divisée en cordons : les cordons antérolatéraux et les cordons postérieurs (80).

Les voies ascendantes sensibles sont organisées en deux systèmes. Les fibres véhiculant la sensibilité tactile épicritique et la sensibilité profonde cheminent dans les cordons postérieurs homolatéraux et sont disposées selon un arrangement somatotopique : on trouve, de dedans en dehors, les fibres provenant des régions sacrée, lombaire, thoracique, et cervicale. Elles croisent au niveau du bulbe, après leur relais dans les noyaux bulbaires de Goll et de Burdach, pour former le lemnisque médian (d'où leur nom de fibres lemniscales ou système lemniscal). Les fibres véhiculant la sensibilité thermique et douloureuse croisent la ligne médiane au niveau médullaire et cheminent dans la partie latérale du cordon antérolatéral. Ces fibres ont également un arrangement somatotopique : on trouve, de dedans en dehors, à l'inverse des cordons postérieurs, les fibres provenant des régions cervicale, thoracique, lombaire, et sacrée. Cette disposition somatotopique permet d'expliquer qu'en cas de compression antérolatérale, on puisse observer un décalage vers le bas du niveau sensitif déficitaire par rapport au niveau lésionnel (81) (figure4).

Les voies motrices descendantes sont organisées schématiquement également en deux systèmes. Le système latéral comprend la voie pyramidale proprement dite, issue du cortex

moteur, à laquelle vient s'ajouter le faisceau rubrospinal, issu du noyau rouge et le faisceau réticulospinal latéral, issu de la réticulée latérale pontique. Ce système occupe la partie postérieure du cordon antérolatéral et est disposé selon une organisation somatotopique : on trouve, de dedans en dehors, les fibres se distribuant aux régions cervicale, thoracique, lombaire et sacrée. Le système médian comprend les voies interstitiospinale (issue du noyau interstitiel de Cajal), tectospinale (issue du colliculus supérieur), réticulospinale médiale (issue de la réticulée médiale des trois étages du tronc cérébral) et vestibulospinale (issue des noyaux vestibulaires). Ce système occupe la partie médiale du cordon antérolatéral avec le faisceau pyramidal direct (64).

Enfin les formations végétatives se situent au niveau de la substance grise entre les cornes antérieures et postérieures. Surtout développées au niveau de la moelle thoracique, elles forment une corne latérale nettement individualisée de C8 à L2. Le système parasympathique est surtout individualisé de S2 à S4 (colonne en torsade) tandis que le système sympathique est retrouvé surtout au niveau de la corne latérale de C8 à L2 (tractus intermedio-lateralis) (80).

c. La vascularisation artérielle : (figure11)

Elle est assurée par les artères radiculo-médullaires dont l'origine dépend du territoire (81) :

- Territoire supérieur ou cervico-dorsal (C1 à D2) très vascularisé ; les artères radiculo-médullaires proviennent des vaisseaux du cou, en particulier l'artère sous-clavière
- Territoire moyen ou thoracique (D3 à D7) très peu vascularisé ; elles proviennent de branches des artères intercostales aortiques.
- Territoire lombosacré (D8 – coccyx) vascularisé par l'artère radiculo-médullaire d'Adamkiewick.

Les artères radiculomédullaires se divisent en branches antérieures et postérieures

(variations régionales) :

- 6 à 8 artères radiculo-médullaires antérieures
- 10 à 23 artères radiculo-médullaires postérieures

Mais chaque racine est vascularisée par au moins une artère (80).

Elles cheminent le long des racines correspondantes et vont donner une branche supérieure et une inférieure, qui par anastomose avec les sus et les sous jacentes, vont former les trois axes longitudinaux (13) :

L'artère spinale antérieure : est obtenue par la réunion des branches ascendantes et descendantes des artères radiculo-médullaires antérieures ; en haut elle naît de la réunion des 2 artères spinales antérieures, branches des artères centrales qui vascularisent les 4/5 antérieurs de la moelle.

Les 2 artères postero latérales : obtenues par la réunion des branches ascendantes et descendantes des artères radiculo médullaires postérieures, cheminent en dedans de l'émergence des racines postérieures et vascularisent le 1/5 postérieur de la moelle.

Ces trois axes sont anastomosés par le réseau coronaire perimedullaire qui donne des artères périphériques vascularisant toute la périphérie de la moelle (SB essentiellement). (13)

La vascularisation veineuse a une organisation identique, mais le système veineux est plus développé à la face dorsale de la moelle (81).

5.2. **Les racines :**

Les racines sont formées, de chaque côté, par l'union de deux racines, antérieure motrice et postérieure sensitive. Elles prennent naissance sur les sillons corticaux de la moelle sous forme condensée pour la racine antérieure, et plus étalée en hauteur pour la racine postérieure, grâce à une série de radicules (4 à 8). (Figure 6)

Situé sur la racine postérieure, le ganglion spinal est toujours situé sous les pédicules, se qui permet de le localiser facilement au scanner et à l'IRM .la racine antérieur chemine en avant du ganglion et s'y accole avant de mêler ses fibres aux éléments sensitifs pour former le nerf rachidien mixte.

A la sortie du trou de conjugaison chaque nerf se divise ensuite en une *petite branche post* (innervation sensitivo-motrice du dos) et en une *grosse branche antérieure* (innervation du tronc et des membres). Au niveau des membres, ces branches antérieures s'anastomosent pour former des plexus (plexus brachial et plexus lombaire). Ceux-ci redistribuent les fibres en tronc nerveux qui partent dans les membres. (13)

Les racines rachidiennes ont sous leur dépendance un territoire nerveux périphérique, elles déterminent une segmentation de la moelle en hauteur, chaque racine droite et gauche correspondant à un métamère précis (11, 32).

La métamérisation de la moelle épinière permet de définir des territoires cutanés sensitifs (dermatomes) et des territoires musculaires moteurs (myotomes).ainsi l'existence de haut en bas de 31 paires de racines rachidiennes déterminent une segmentation médullaire de 31 métamères (32). (figure3)

1.3 Organisation tissulaire :

Une fibre nerveuse est un prolongement cytoplasmique d'une cellule nerveuse appelé cylindraxe, enveloppé ou non de diverses gaines. Le cylindraxe est soit une dendrite, soit un axone. Les gaines sont : la gaine de Schwann, et la gaine de myéline, cette dernière est élaborée par la cellule de Schwann qui s'enroule en spires concentriques autour du cylindraxe (82) (figure8).

La cellule de Schwann originaire des crêtes neurales, présente deux compartiments (82) :

- Compartiment externe qui est la gaine de Schwann et contient le noyau, les mitochondries, l'appareil de golgi, et la plus grande partie du cytoplasme.

- Compartiment interne qu'est la gaine de myéline.

Plusieurs fibres nerveuses maintenues par du tissu conjonctif, constituent un nerf périphérique. La proportion de fibres amyéliniques et myéliniques est variable. Aucun caractère morphologique en microscopie optique ne distingue un nerf moteur d'un nerf sensitif (82). (figure9)

Chaque fibre nerveuse accompagnée ou non d'une ou de plusieurs gaines, est entourée par l'endonèvre constitué de travées de fibres conjonctives accompagnée de capillaires sanguines. plusieurs fibres forment le faisceau, limité par le périnèvre : tissu conjonctif lamellaire, dense et résistant. Chaque lamelle n'est qu'une seule couche cellulaire séparée de la suivante par une lame basale discontinue et par des fibres collagènes. Les fibres nerveuses peuvent quitter un faisceau pour en rejoindre un autre (82).

Plusieurs faisceaux nerveux forment un nerf qui est limité par un tissu conjonctif dense appelé épinèvre. Celui ci est suffisamment solide pour permettre des sutures chirurgicales. Il contient un réseau vasculaire qui pénètre le périnèvre et deviendra capillaire dans l'endonèvre (82).

1.4 Le trou de conjugaison ou foramen intervertébral :

C'est un orifice dont la partie antéro supérieure est formée par le pédicule et le corps vertébral, et la partie postéro inférieure par le massif articulaire et le disque intervertébral (26).

Il contient les racines, le ganglion spinal, de la graisse et des veines (14, 26).

Au niveau cervical, le foramen (de situation postéro-interne) se continue en dehors par la gouttière transversaire (de situation antéro-externe) perforée en son fond par l'orifice de passage de l'artère vertébrale (26).

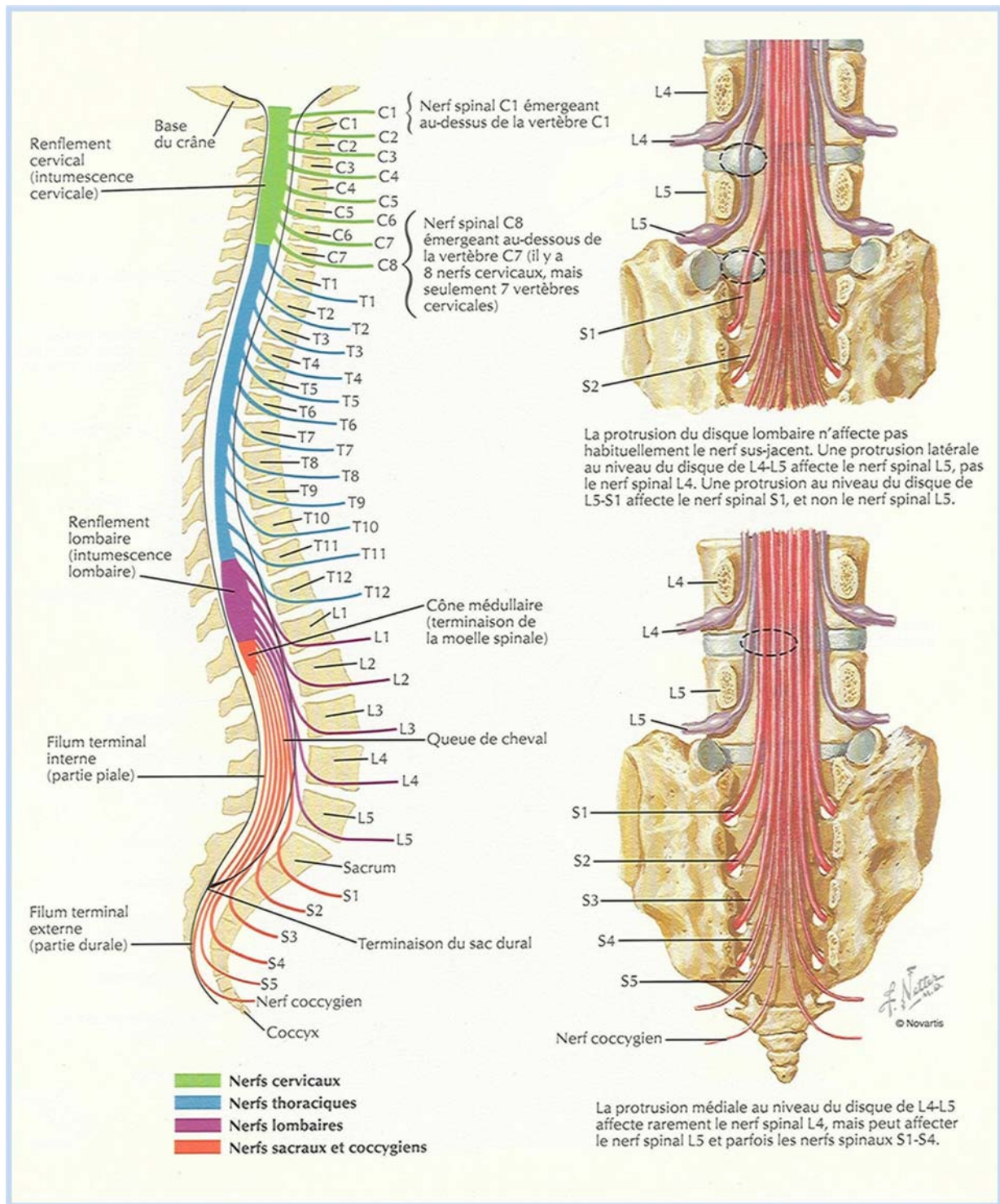


Figure 2 : Schéma du rachis montrant les segments médullaires, leurs rapports avec les vertèbres et l'origine des plexus. (172)

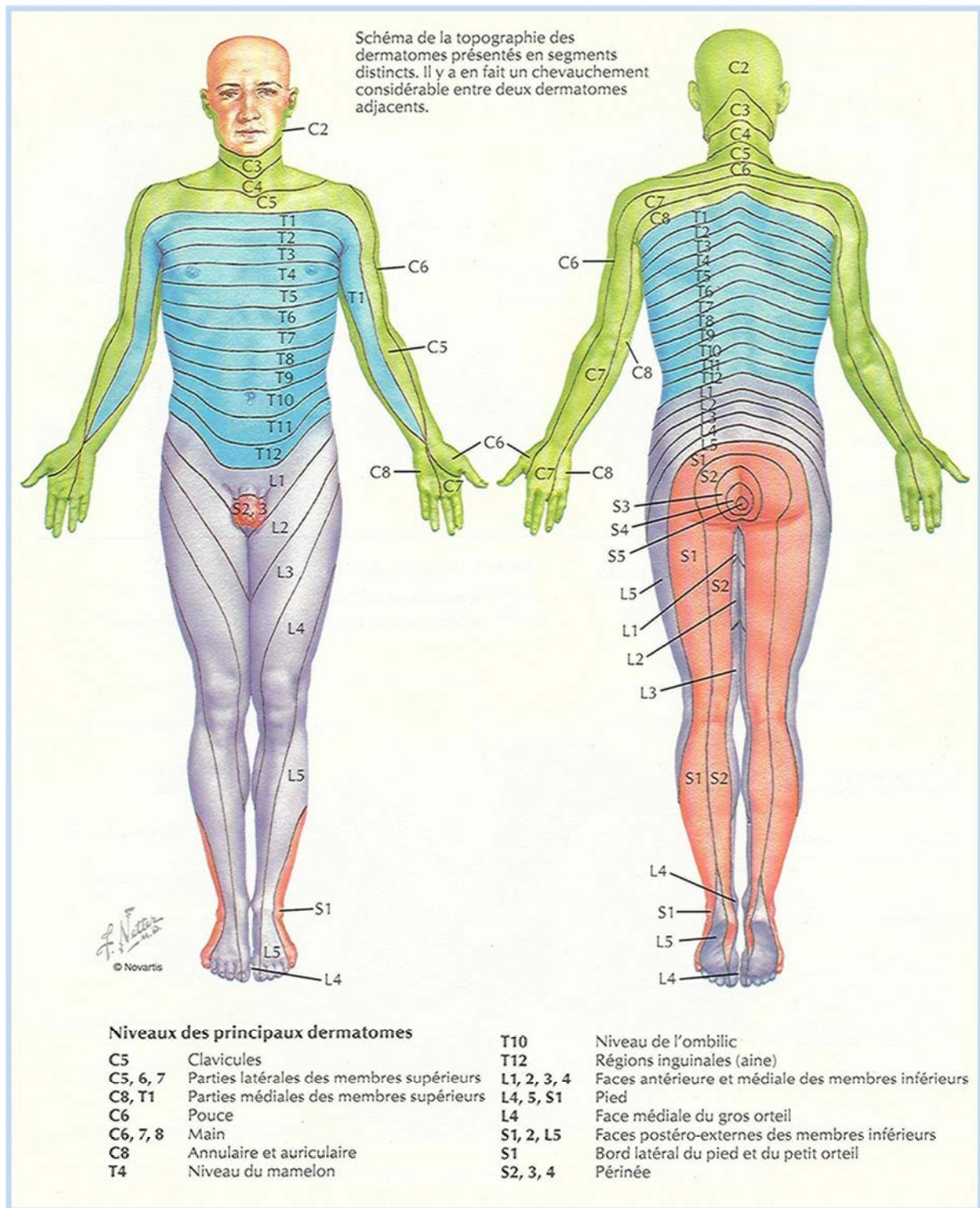


Figure 3: Planche montrant la systématisation des niveaux sensitifs(172)

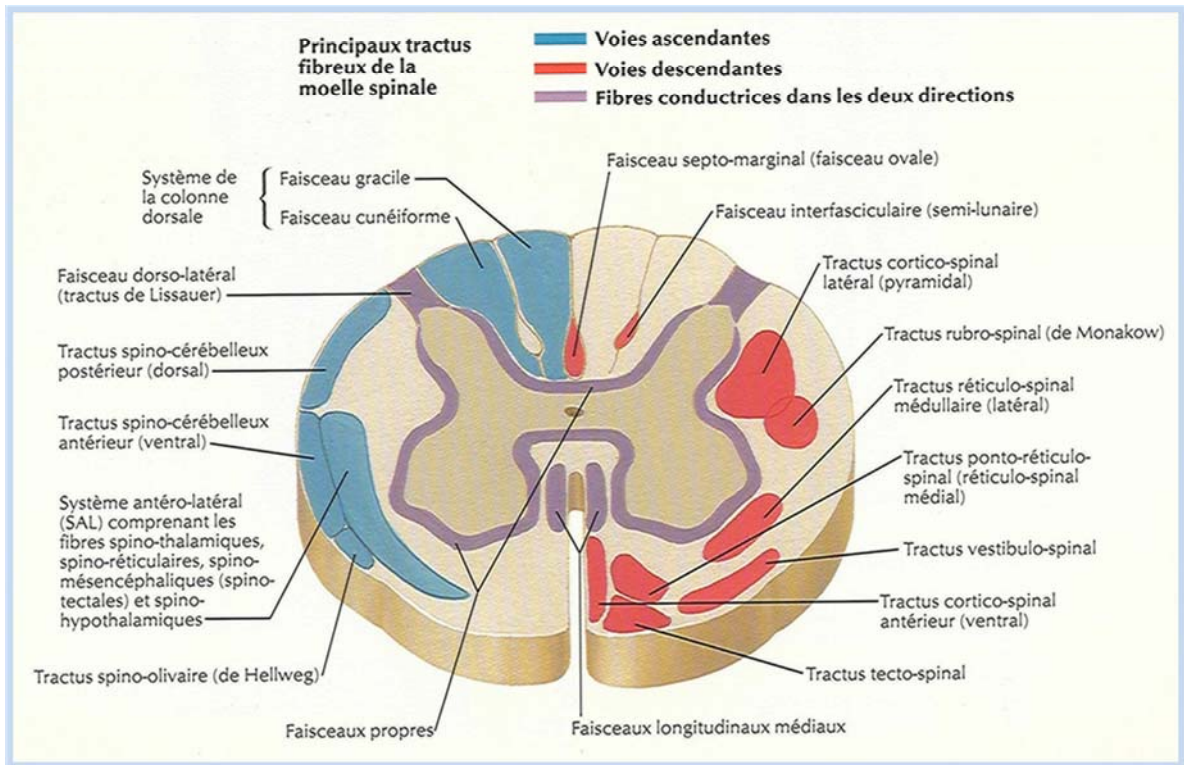


Figure 4: Planche de la systématisation de la moelle épinière. (172)

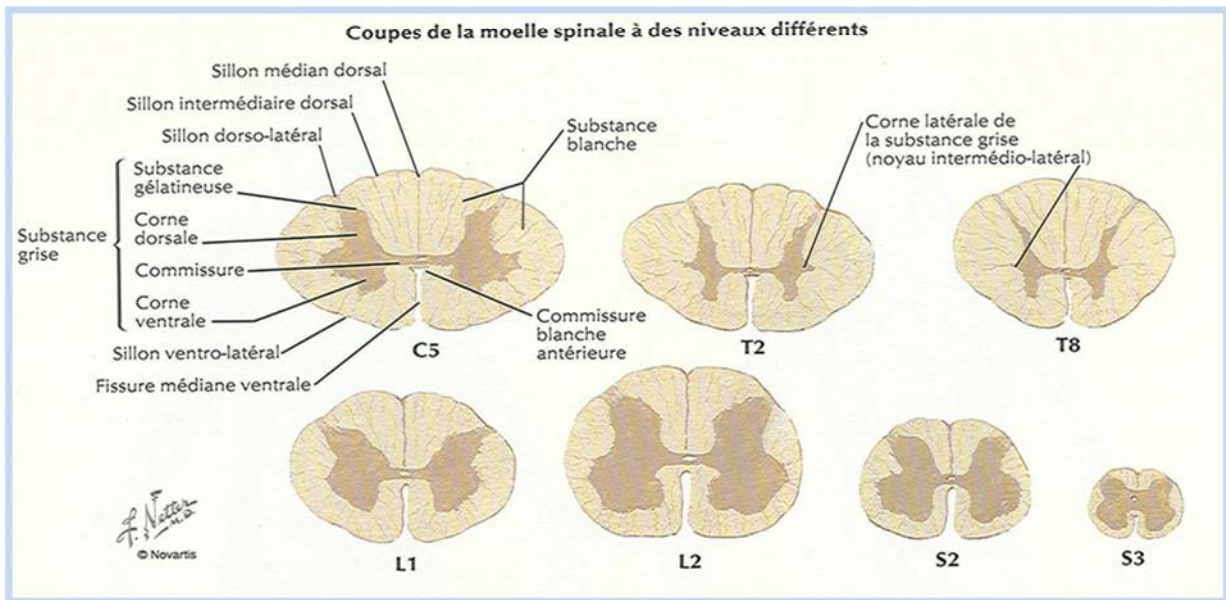


Figure 5: Planche de coupes transversales de la moelle épinière (172).

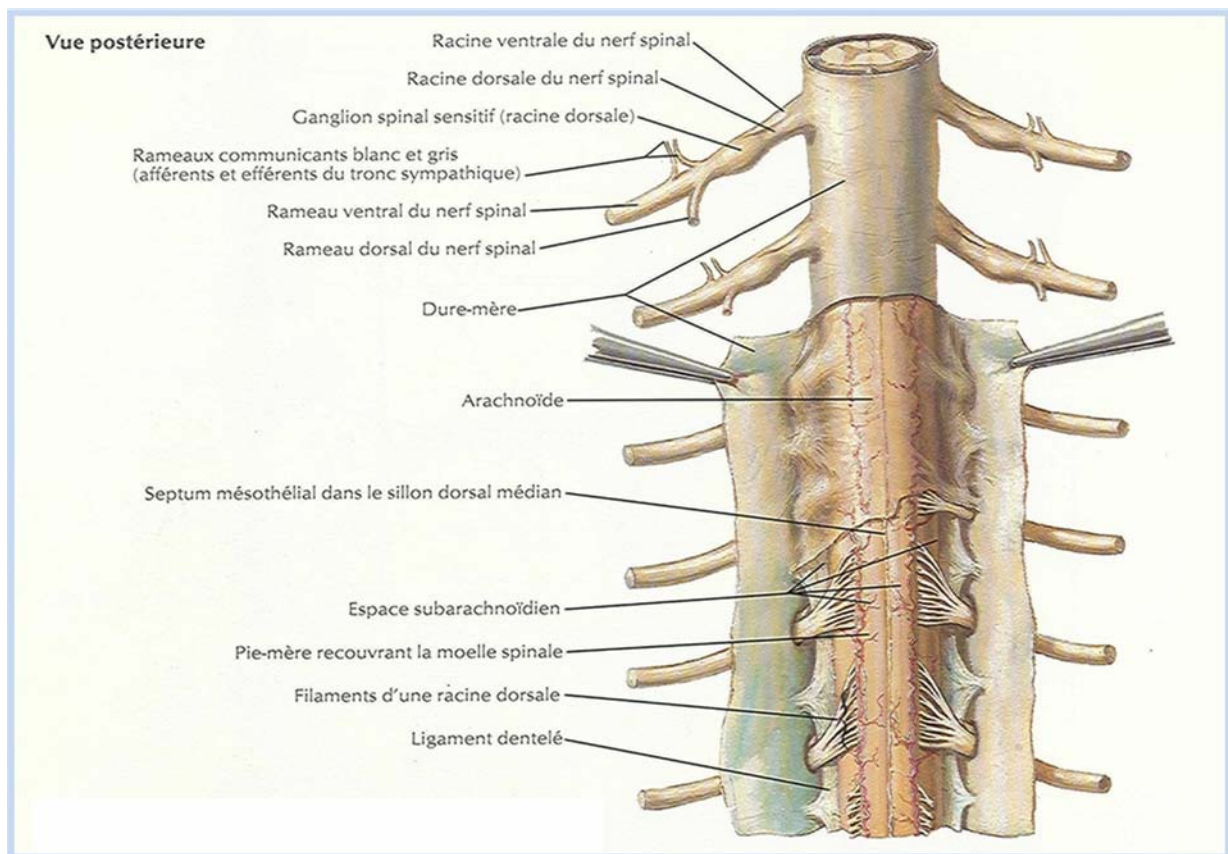


Figure 6: Planche représentative des enveloppes médullaires (172).

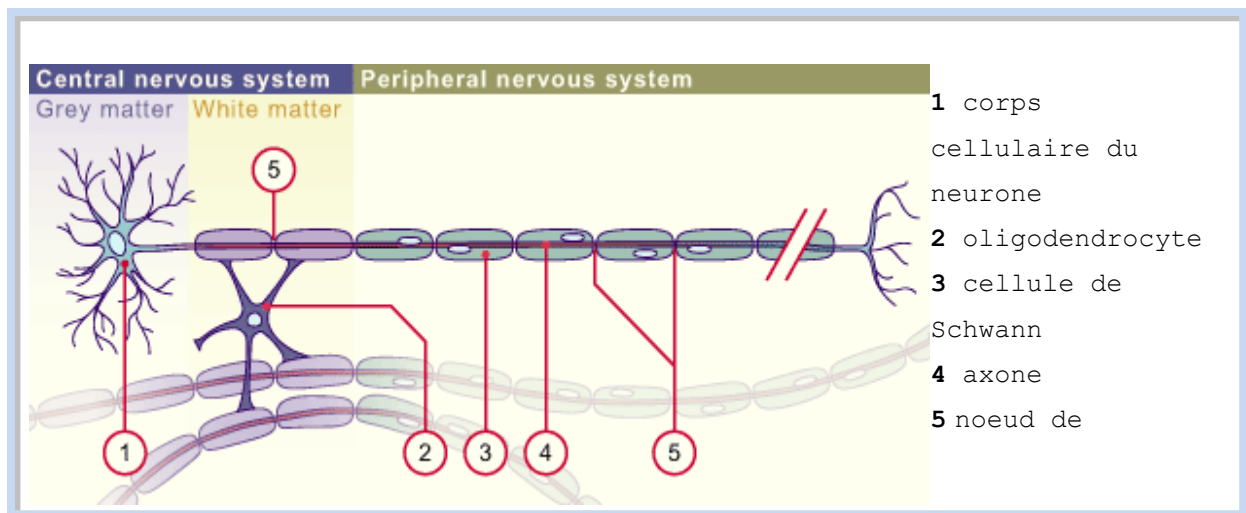


Figure 8: Schéma synoptique de la myélinisation du SNC versus SNP (173).

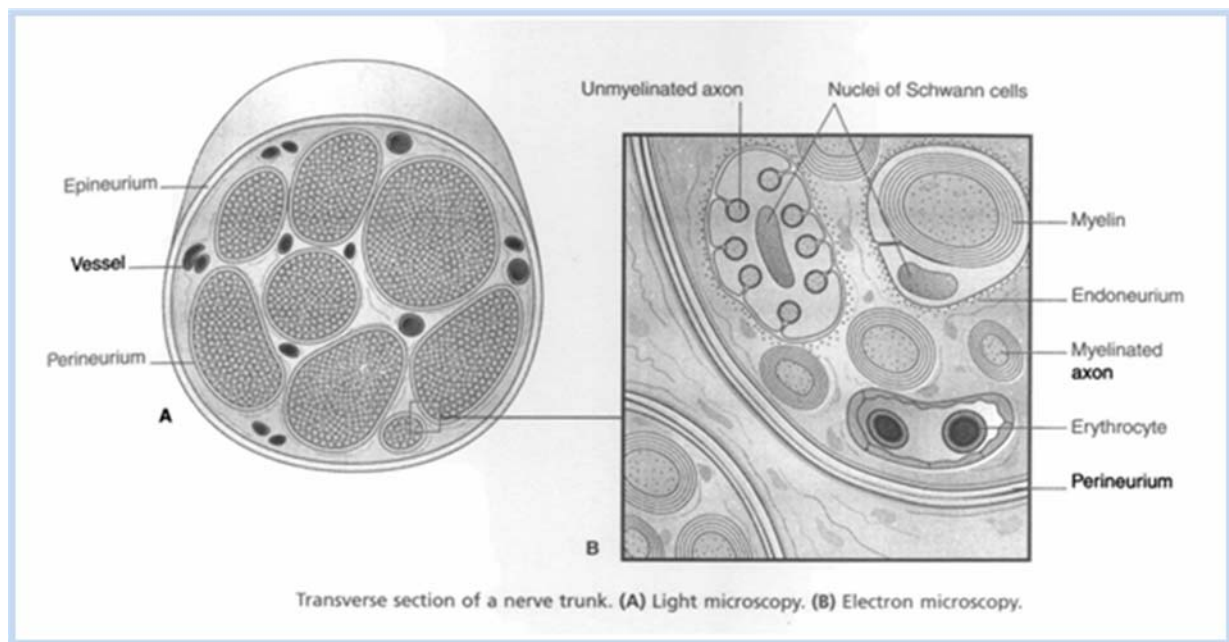


Figure 9 : schémas d'une coupe transversale d'un tronc nerveux (82).

2. Rappel physiopathologique :

Le canal vertébral est un espace inextensible aux limites osseuses, tout processus expansif s'y développant peut donc provoquer une compression médullaire, des racines rachidiennes ou des vaisseaux à destinée médullaire (30).

Les lésions observées peuvent donc être la conséquence d'une compression directe ou d'une ischémie des structures nerveuses c'est une urgence thérapeutique en raison du risque de myélomalacie brutale et irréversible (30).

L'importance des lésions artérielles dépend de la localisation de la compression en largeur : les lésions intra durales ont un faible retentissement vasculaire car elles ne compriment que les artères médullaires ou juxta médullaires dont le territoire d'irrigation est limité, les lésions extradurales notamment les coulées épidurales peuvent avoir un retentissement plus important en oblitérant une artère radiculo-médullaire à destinée plurisegmentaire (30).

A l'étage dorsal où les réseaux de suppléance sont moins développés, les lésions vasculaires sont plus importantes, leurs sémiologies rendent compte de la répartition de l'irrigation médullaire entre les axes spinaux antérieur et postérieure (24).

Le syndrome lésionnel, traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion en cause (11,32). Il à une grande valeur localisatrice et permet de préciser le niveau de la compression en hauteur. Parfois le syndrome lésionnel peut dépasser en hauteur les limites de la compression segmentaire : soit vers le bas du fait d'une ischémie chronique en aval de la lésion, soit vers le haut du fait de la compression d'une artère radiculo-médullaire de trajet ascendant qui rend possible un décalage de la symptomatologie vers le haut (24, 11).

Le syndrome sous lésionnel traduit la souffrance des vois ascendantes et descendantes encore appelées voies longues. Du fait de la répartition topographique des voies motrices et sensibles, on comprend que les troubles intéressent d'abord les derniers métamères sacrés, qui, peu à peu, s'étendent, remontant progressivement jusqu'au traitement de la compression médullaire (11).

L'anatomie de la moelle épinière mise en place, il devient logique que tout processus lésionnel, venant la comprimer, sera responsable d'une sémiologie dépendante du siège en hauteur et en largeur de la compression par rapport à la moelle mais aussi de son mode évolutif (97) (figure10).

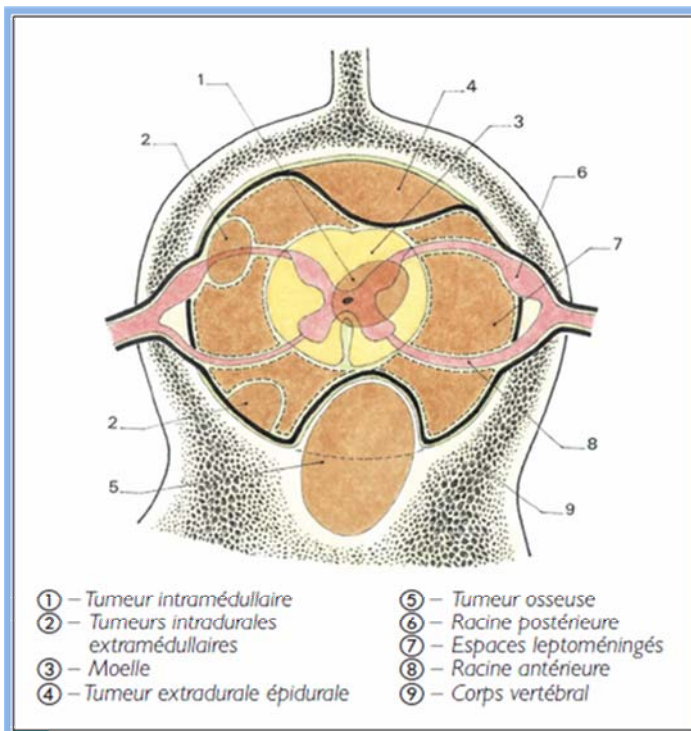


Figure 10 : Localisation des tumeurs intrarachidiennes. D'après Poirier et al. (97)

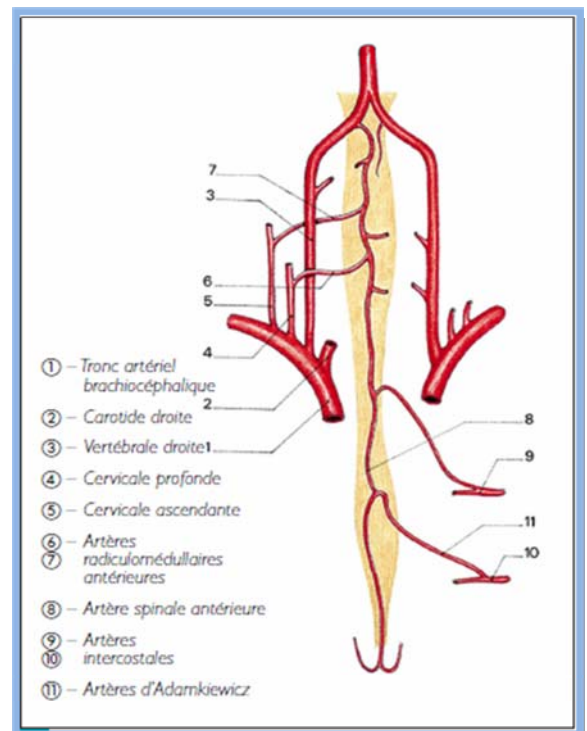


Figure 11 : Apport artériel de la moelle. D'après Thron AK (97).

II. RAPPELS ANATOMO-PATHOLOGIQUES :

Les neurinomes, aussi appelés schwannomes, shwannogliomes, neurilemmomes, sont des tumeurs bénignes, faites de cellules de Schwann, sans cylindraxe ni myéline, et sans participation de l'endonèvre (11, 8, 9, 85, 23, 86).

Ils peuvent se développer partout où se trouvent des cellules de Schwann, c'est-à-dire : nerfs crâniens, racines rachidiennes, tronc nerveux périphériques, terminaisons nerveuses (3, 49, 27, 30).

1 .Aspect macroscopique :

En règle, il est solitaire. On peut cependant observer des neurinomes multiples, parfois associés à des neurofibromes dans le cadre d'une neurofibromatose de type 1 ou 2. Cette

situation est fréquente surtout chez ce qui impose une exploration neuroradiologique de tout le rachis. (3, 11, 6, 9, 31).

Les neurinomes se présentent macroscopiquement sous forme de masses arrondies (13,7%) ou ovoïde (75,8%), à surface lisse ou très légèrement bosselée ou lobulée, de consistance ferme, bien encapsulée, de taille variable (9, 12, 87).

Le neurinome extra-médullaire est bien limité et sa capsule est bien vascularisée. Il refoule le nerf sans l'envahir (87).

A la section, il peut être de couleur blanchâtre, jaunâtre ou bigarré par la nécrose, parfois siège d'infiltration graisseuse ou d'hémorragies (14).

Les neurinomes peuvent être denses et/ou kystiques (72,4% des cas) (12).

La taille des neurinomes varie entre 4–20mm dans 22%, 20 et 50 mm dans 28%, et supérieure à 50mm dans 50%des cas (49).

L'augmentation progressive du volume tumoral explique la symptomatologie clinique qui se résume au début en une irritation de la racine dont le neurinome prend son origine, ensuite se développera un véritable tableau de compression médullaire avec déficit neurologique diffus (49).

Les neurinomes intramédullaires apparaissent sur le plan anatomopathologique comme des tumeurs fermes, bien limitées, de couleur blanchâtre. L'existence d'une capsule n'est pas très fréquemment rapportée (55, 10). Il peut exister quelquefois un kyste intramédullaire ou des traces d'hémorragie, une pigmentation noirâtre du neurinome de l'acoustique (10).

L'évolution des neurinomes est lente, et il reste en principe histologiquement bénin. Toutefois, ils peuvent récidiver en cas d'exérèse incomplète (10).

Chez l'enfant, ces tumeurs sont plus volumineuses et évoluent rapidement (9).

2. Aspect microscopique :

2.1 Architecture générale :

Il faut distinguer les neurinomes (où le tissu peut revêtir 2 aspects : fibrillaire dense ou de réticulaire lâche) des neurofibromes (hyperplasie des éléments de soutien schwanniens et fibroblastiques du nerf, dissociant les fibres nerveuses) (11). (Tableau XXV)

Dans les neurinomes, les cellules de Schwann sont entourées d'une substance de collagène constituée de fibres qui ont un aspect fusiforme, à noyau allongé avec une disposition palissadique en rosettes ou en nodules tourbillonnants (11, 87, 30).

ANTONY et HEUER (17, 30) distinguent deux variétés :

- Le type A d'ANTONY d'aspect fibrillaire dense où les cellules vacuolaires et spumeuses sont allongées, avec peu de cytoplasme, et un noyau en bâtonnet ou ovoïde. Les cellules se disposent en faisceaux entrecroisés, séparées par des fibres de collagène et de réticuline (figure 12). Par place, ces cellules se groupent de façon telle que leurs noyaux s'alignent en palissades. La juxtaposition de plusieurs palissades en anneaux, peut réaliser des nodules de VEROCAY (figure 13).
- Le type B d'ANTONY d'aspect réticulaire et myxoïde lâche ou la densité cellulaire est moindre, comportant des cellules anastomotiques étoilées et vacuolisées. (figure.14)

Le type B d'ANTONY serait plus fréquent au niveau intracrânien (26).

Dans la série de HU et HUANG (17), 47,8% des neurinomes étaient soit de type ANTONI A ou ANTONI B. seules les 52 % restants comportaient des zones de micro-nécroses et/ou des microkystes, et des malformations vasculaires associées ou non aux types histologiques d'Antoni.

Ces formes histologiques semblent n'avoir cependant aucune incidence sur l'évolution et le pronostic (14).

Il faut noter l'épaississement hyalin des parois des vaisseaux tumoraux, l'absence de mitoses et de fibres nerveuses dans le tissu tumoral. Celles-ci sont refoulées et incorporées dans la capsule (53, 59).

C'est une lésion histologiquement bénigne où la transformation maligne n'a été objectivée que dans les formes périphériques. Il s'agit d'une prolifération exclusive de cellules de Schwann, avec production plus ou moins marquée de collagène mise en évidence par microscopie électronique. (88, 9).

La dégénérescence maligne de la tumeur peut être évoquée sur l'absence de clivage, l'infiltration de la moelle péri-tumorale et l'existence sur le plan histologique de foyers de nécrose et de cellules multi-nuclées (10, 37).

Il faut signaler que dans les neurinomes intra médullaires, on retrouve les deux types histologiques décrits, c'est-à-dire le type A d'Antoni et le type B dans la même tumeur (24, 10, 37).

2.2 Ultra structure de la capsule :

La première description de la capsule a été faite par MITSUHIRO (18) qui a démontré qu'il n'existait pas de séparation nette entre la tumeur proprement dite et sa capsule, ce qui justifie le traitement par exérèse complète au lieu d'une simple énucléation pour éviter les récives.

La capsule est constituée de trois couches (18) :

- Une couche de tissu nerveux
- Une couche fibrillaire
- Et une couche transitionnelle, où se retrouvent à la fois les cellules nerveuses et les fibres.

La couche de tissu nerveux est constituée de cellules nerveuses sans atypies d'aspect fusiforme et allongé. Les tumeurs de grande taille se développent préférentiellement aux dépens de cette couche.

La couche fibreuse comprend des fibrocytes et une trame de tissu collagène abondante, son épaisseur varie entre 10 – 100 μ . Les cellules au contact de la capsule s'aplatissent et se superposent à la surface de la tumeur.

L'épaisseur de la capsule des neurinomes rachidiens varie entre 15–800 μ , contrairement à celles des neurinomes intracrâniens notamment le neurinome de l'acoustique dont l'épaisseur ne dépasse pas 5 μ . Elle varie également en fonction du siège intrarachidien de la tumeur, elle est plus importante dans les neurinomes extraduraux (18).

3 .Aspect particulier :

Des variations ou des transformations histologiques diverses peuvent survenir, notamment une hémorragie interne ou une transformation kystique, quelque soit l'aspect primitif (14).

Des dépôts de calcosphérites et de mélanine peuvent coexister rapportés sous une terminologie variable telle que : schwannome mélanotique, schwannome pigmenté, neurilemmome pigmenté (15).

Le premier neurinome pigmenté a été décrit en 1934 par BJORNBOE chez une patiente souffrant d'une maladie de VON Recklinghausen (16). On retrouve la première description de schwannome pigmenté spinal par MANDYBUR (16) en 1974. Puis 40 cas ont été colligés dans la littérature jusqu'à 1993(37).

L'aspect macroscopique de ces tumeurs est presque toujours le même bien limité, encapsulé, et parfois kystique, à contenu noirâtre avec présence de calculs (26).

L'examen histologique retrouve les caractères d'un schwannome commun avec un abondant pigment brunâtre intra cytoplasmique de nature mélanique donnant une réaction FONTANA+ (coloration qui persiste après oxydation par l'eau oxygénée) et la négativité de la coloration de PERLS (coloration bleu-vert des complexes insolubles contenant du fer), les cellules

se disposent en faisceaux entrecroisés parfois en palissades caractéristiques .il n'y a ni anisocytose, ni anisocaryose et aucune mitose n'est visible (16).

Une étude immunohistochimique à permis la recherche de la protéine S 100 dans les cellules tumorales dont la mise en évidence par anti-sérum polyclonal était considérée comme spécifique des cellules gliales ou des cellules de Schwann et en pathologie des schwannomes et des mélanocytes tumoraux. La présence de microcalcifications ou de calcosphérites semblent être un élément du diagnostic positif (15, 16).

La microscopie électronique confirme le caractère ultrastructural commun avec la cellule de Schwann : longs prolongements cellulaires, membranes basales entourant complètement les cellules, pauvreté en complexes jonctionnels, abondance particulière du collagène à longue périodicité.

On retrouve également les caractéristiques de synthèse de la mélanine, avec des prémélanosomes et des mélanosomes à différents stades de leur développement. On peut donc retenir l'unicité de la structure de base.

Le schwannome mélanotique est une tumeur très rare, qui à souvent une localisation paravertébrale et en particulier thoracique. Il s'agit d'un nodule de couleur noirâtre qui n'est que partiellement encapsulé. La lésion est cellulaire avec des cellules fusiformes ou épithélioïdes ayant un cytoplasme Chargé de mélanine. Lorsqu'il existe des calcosphérites, on parle de schwannome mélanotique psammomateux. La lésion, en particulier dans la forme psammomateuse, peut être associée au complexe de Carney. Ce complexe autosomique dominant, associe, outre ces schwannomes, une pigmentation lentigineuse, des myxomes, des troubles endocriniens et des naevus bleus. Environ 10 % des schwannomes mélanotiques ont parfois une évolution maligne, mais il n'y a pas de critère histologique de malignité bien défini. Le diagnostic différentiel comporte les schwannomes contenant du pigment non mélanique :(héméosidérine ou lipofushine) et le mélanome métastatique. Ce schwannome est protéine S100 positif mais également HMB45 positif (86, 89, 90, 92, 93).

Le schwannome malin est une tumeur rare est aussi parfois appelée tumeur maligne des gaines nerveuses, sarcome neurogène ou neurofibrosarcome. Elle peut survenir de façon isolée, mais est souvent associée à la maladie de Von Recklinghausen. Il s'agit parfois d'un sarcome post radique. L'origine à partir d'un tronc nerveux peut être évocatrice du diagnostic (87).

L'aspect histologique est habituellement celui d'un sarcome indifférencié à cellules fusiformes ressemblant à un fibrosarcome. Le caractère ondulé des noyaux peut être évocateur de la différenciation schwannienne. Des formes épithélioïdes, mélanotiques, glandulaires ou avec des différenciations rhabdomyoblastiques ou chondroïdes sont décrites (87).

A l'immunohistochimie toutes les formes de schwannomes expriment de façon constante, intense et diffuse la protéine S100. Ceci permet pratiquement d'éliminer toutes les autres tumeurs fusocellulaires conjonctives. La moitié des schwannomes exprime aussi la GFAP (protéine gliale fibrillaire acide) (87).

Les critères morphologiques permettant de le différencier d'un schwannome malin, sont : Le caractère encapsulé, l'absence ou la discrétion de la nécrose, ainsi que des mitoses généralement peu nombreuses(87).

Le schwannome peut présenter des remaniements dégénératifs : surcharge lipidique donnant une couleur jaune, kystisation, hémorragie, calcification. On parle alors de schwannome ancien ou vieilli (49, 55, 87) Ces remaniements dégénératifs peuvent poser des problèmes diagnostiques. Des atypies cytonucléaires, parfois impressionnantes et d'origine dystrophique ainsi que des foyers de nécrose ne doivent pas faire évoquer une malignité(14).

Dans certaines formes kystiques, les foyers tumoraux résiduels permettant le diagnostic peuvent être difficiles à mettre en évidence(87).

Tableau XXV: Caractères macroscopiques, histologiques et cytologiques, distinctifs des schwannomes et des neurofibromes (94).

SCHWANNOME	NEUROFIBROME
Nodule encapsulé avec nerf en périphérie dans la capsule	Elargissement fusiforme ou plexiforme d'un nerf ou d'un plexus
Aspect biphasique Antoni A et B, palissades, nodules de Verocay et remaniements dégénératifs	Fond myxoïde abondant, avec bandes de collagène en " carottes râpées " et mastocytes
Cellules de Schwann 2 à 3 fois plus grosses que dans le neurofibrome	Cellules de Schwann, cellules de type périneurial, fibroblastes et axones

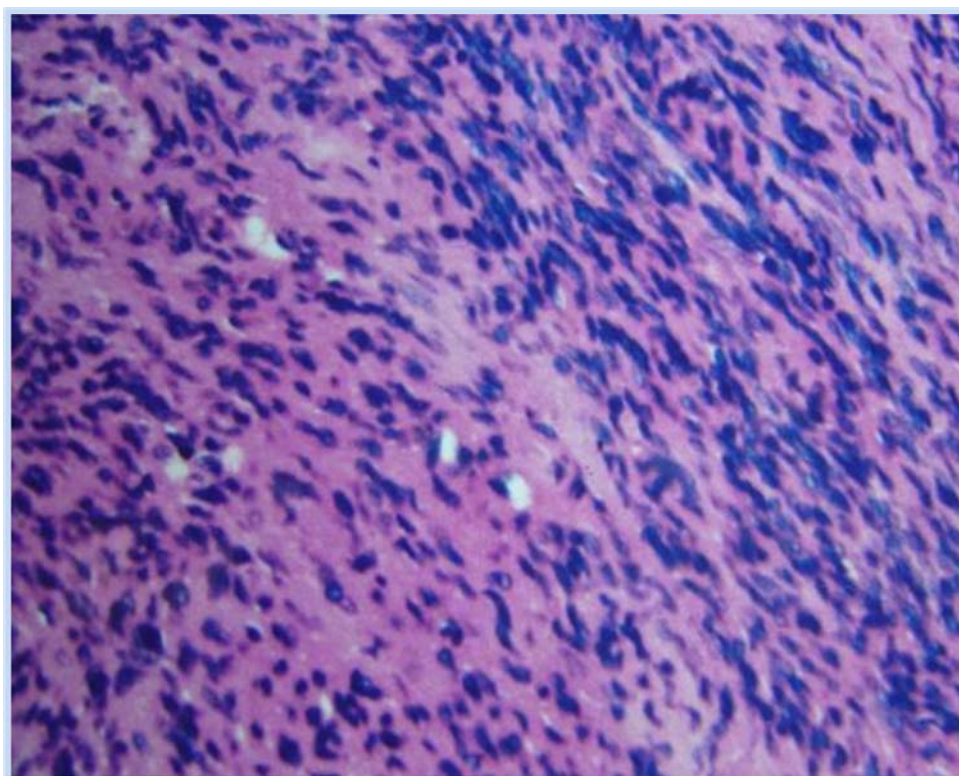


Figure 12 : Photo montrant la disposition fibrillaire des cellules et la forme en bâtonnet de leurs noyaux réalisant un aspect typique d'un schwannome de type A d'Antoni (95).

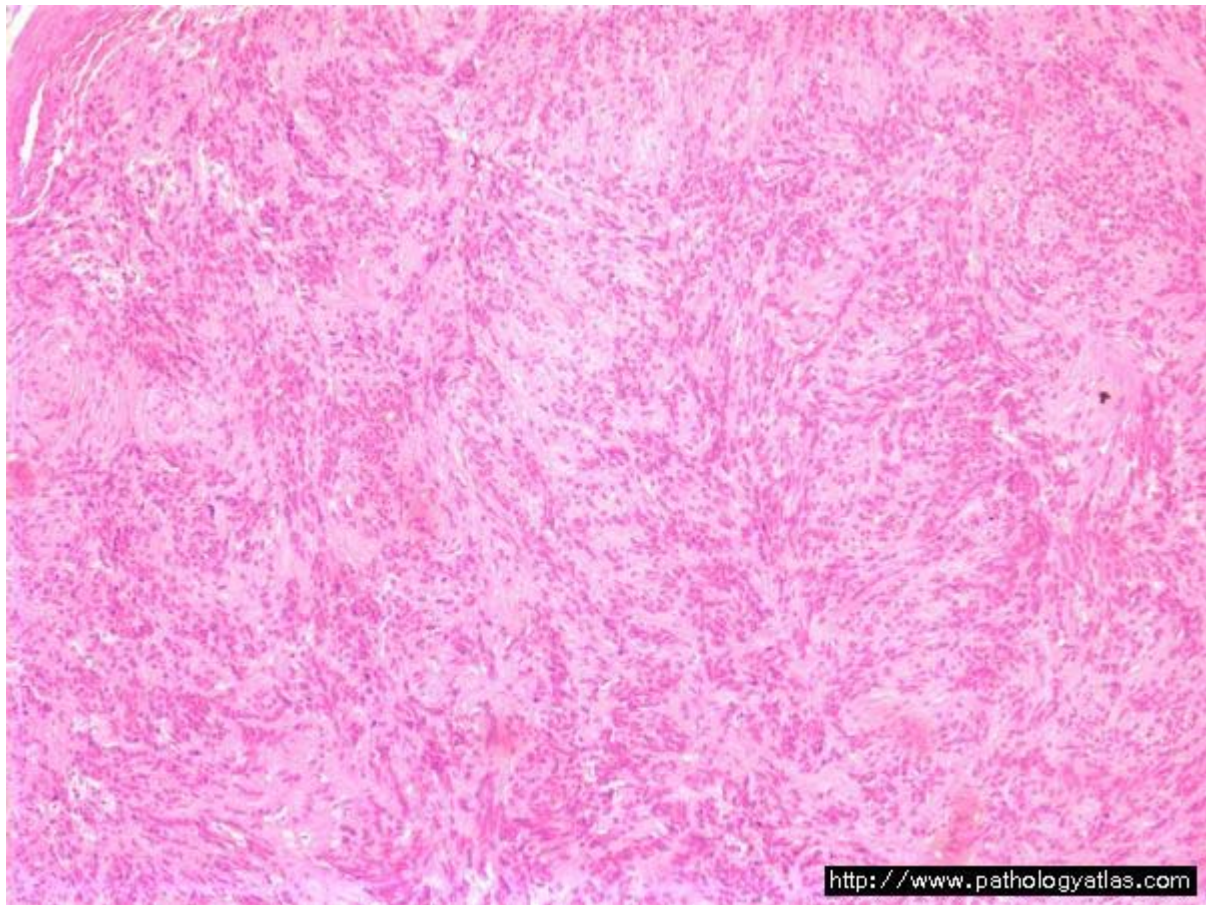


Figure 13: Nodules multiples de forme ovale, encapsulés par un tissu conjonctif mince avec des noyaux en palissade et le corps Verocay dans chaque nodule. (96)

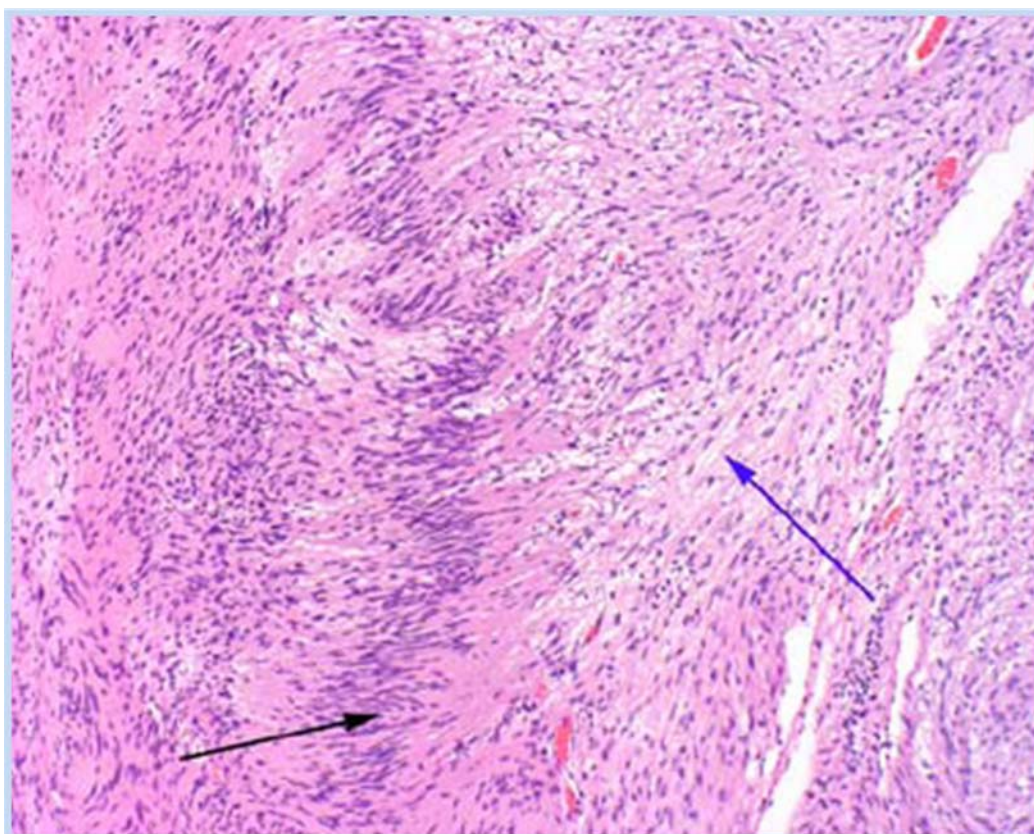


Figure 14 : Exemple d'un schwannome mixte : (flèche noire) des zones denses appelé Antoni A et (flèches bleues) de zones plus souple appelé Antoni B. (14)



ANNEXE II :
Fiche
d'exploitation

Fiche d'exploitation des dossiers

- **N° du dossier :**

- **Age :**
- **ANTCDS :**
 - Personnels :
 - Familiaux :
- **Motif et délai d'hospitalisation :**
 - Douleurs (radiculaires, rachidiennes ou cordonales) :
 - Syndrome neurologique déficitaire :
 - lors du bilan d'une maladie locale ou générale :
- **Examen clinique :**
 - Le syndrome lésionnel :
 - douleurs radiculaires :
 - Trajet :
 - Accentuation à l'effort :
 - Évolution :
 - Paresthésies :
 - amyotrophie :
 - déficit neurologique dans le territoire atteint :
 - diminution voire abolition des ROT et/ou RCP correspondants :
 - hypoesthésie, voire anesthésie à tous les modes dans le dermatome correspondant :
 - Le syndrome sous-lésionnel :
 - Troubles moteurs :
 - claudication intermittente :
 - syndrome pyramidal :
 - Troubles sensitifs :
 - Paresthésies
 - Thérmoalgiques
 - Proprioceptive

- Troubles génito-sphinctériens :
 - Le syndrome rachidien :
 - Douleurs spontanées :
 - Raideur segmentaire du rachis :
 - Douleur à la pression et la percussion des épineuses :
 - Déformation du rachis :

- **Les explorations radiologiques :**
 - IRM :

 - TDM :

 - RADIOLOGIE standard :

- **Attitude thérapeutique :**
 - Chirurgicale :
 - Voie d'abord :

 - Qualité de l'exérèse :

- **Evolution :**
 - A court terme :

 - A long terme :



BIBLIOGRAPHIE

1–ALTER M.

Statistical aspects cord tumors. In: Klawans, H.L. ed. Tumours of the Spine and Spinal Cord: Part I.

Handbook of Clinical Neurology. Vinken, P.J. & Bruyn, G.W. eds. New York: American Elsevier, 1975:1–22.

2–CONTI P, PANSINI G, MOUCHATY H, CAPUANO C, CONTI R.

Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature.

Surg Neurol 2004; 61:35–44.

3–LIU–GUAN B, QING–FANG S, WUTTIPONG T, WEI–GUO Z, JIAN–KANG S, QI–ZHONG L et al.

Loss of heterozygosity on chromosome 22 in sporadic schwannoma and its relation to the proliferation of tumor cells.

Chinese medical journal, 2005;118(18):1517–1524.

4–CERVONI L, CELLI O, SCARPINATI M, CANTORE G.

Neurinomas of the cauda equina, clinical analysis of 40 surgical cases.

Act neurochir. (Wien), 1994, 127: 199–202.

5–DAVID P, LISA M, TARTAGLINO ADAM E, FLANDERS.

Intradural schwannoma of the spine: MRI Findings with emphasis on contrast-enhancement characteristics.

Ajr, 1992 ;158 :1347–1350.

6–GROSS C, LECOCQ J, ISNER M–E, VAUTRAVERS PH, MEYER C, KEHRLI P.

Une cause rare de constipation : le neurinome du 4^{ème} nerf lombaire

Annales de médecine interne, 2002 ; vol 153, n°3, pp201–205.

7–HARZALLAH L, BOUAJINA E, GHANNOUCHI M, AMARA H, KRAIEM CH.

Lombosciatique révélatrice d'un neurinome se développant en regard du cône médullaire :
apport de l'IRM

Revue du rhumatisme, 2005;72:264–268

8–HERREGODTS P, VLOBERGHS M, SCHMEDDING E, GOOSSENS A, STADNIK T,
D'HAENS J.

Solitary dorsal intramedullary schwannoma.

J neurosurg, 1991;74:816–820.

9–IDIR A.B.C, DOYON D. HUSSON B, ET HURT M.

Pathologie tumorale de la moelle et de ses enveloppes chez l'adulte et chez l'enfant.

Encycl.méd. chir. (paris–France), radiodiagnostic neurologie. Appareil locomoteur, 31673a,
1991,12p.

10–JAQUET G, CZORNY A, GODARD J, STEIMLE R, WENDLING D.

Neurinomes intra médullaires : A propos d'un cas.

Revue de la littérature. Neurochirurgie 1992,38 :315–321

11–MIREAU E, DIB ANTUNES FILHO G, GAUDART S.

Compressions médullaires lentes.

Encycl.méd. chir, neurologie, 2009,17–665–A–10, 12p.

12–MATSUZAKI H, TOKUHASHI Y, WAKABAYASHI K, ISHYIHARA K. IWAHASHI M.

Differences on intraoperative ultrasonography between meningioma and neurilemmoma.

Neuroradiology, 1998; 40: 40–44.

13–MAHFOUD H.

La prise en charge des compressions médullaires tumorales au CHU Med VI.

Thèse Doctorat Médecine, Marrakech ; 2007, n° 51, 143 pages.

14-BENHOUMMAD. O.

Neurinome rachidien à propos de 3 cas.

Thèse Doctorat Médecine, Marrakech; 2009, n°66, 146 pages.

15-BOUZIANI A, KAMMOUN N, ZIDI B, BEN HAMMADI F, BEZARTI H, KHEILIL A et al.

Le schwannome mélanotique.

Arch. Anat.cytol.path.1994, 42(1):46-53.

16-GRAZIANI N, GAMBARELLI D, DECHAMBENOIT G, BARTOLI J.M, BELLARD S, GRISOLI F.

Tumeur mélanique intradurale extramédullaire.

neurochirurgie.1988 ; 33 :210-217.

17-HU H-P, HUANG Q-L.

Signal intensity correlation of MRI pathological findings in spinal neurinomas.

Neuroradiology, 1992;34: 98-102.

18-MITSUHIRO H, HIRONORI F, YUTAKA H, OSAMU T, SHINYA K.

Surgical pathology of spinal schwannoma: a light and electron microscope analysis of tumor capsules.

Neurosurgery, 2001;49(6):1388-1393

19-FUENTES JM, BENEZECH J, MARTY M.

Les neurinomes intramédullaires: à propos d'un cas avec revue de la littérature.

Rachis, 1994,6(4) :223-229.

20-SEPPALA MT, HALTIA MJ, RISTO J, et al.

Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases.

J Neurosurg 1995;83: 621–626.

21–BOUHCHOUCH S.

Les méningiomes rachidiens.

Thèse Doctorat Médecine. Casablanca ;1998, n°119.

22–SONIA A, DANZIGER N.

Compression médullaire non traumatique.

Collection med-line, neurologie, Edition 2001–2002, chapitre 10, pp61–69.

23–Subaciute D, Jadvyga H.

An early diagnosis of spinal cord schwannoma: the value of the pain syndrome. Medicina 2002;38:1086–1088.

24–BRASSIER G, ROLLAND Y, GANDON Y.

Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes.

Encycl.med.chir. (paris-France), neurologie, 17275 A, 1992,15p.

25–BELHALLAJ M.

Neurinome rachidien.

Thèse Doctorat Médecine. Casablanca ; 2006, n°322.

26–SIMONET J.

Neurinomes rachidiens, apports de l'imagerie, à propos de 50 cas.

Thèse Doctorat Médecine. Rouen ,1990,n°35.

27–DOMINGUEZ J, LOBATO R.D, RAMOS A, RIVAS J, GOMEZ P.A, ET CASTRO S.

Giant intrasacral schwannomas.

Acta neurochir ,1997 ; 139 :954–960.

28–GLEMARC J, MULLER E, MARTIN S, BERTHELOT J.M, MAUGARS Y, PROSTA A.

Sciatique ou cruralgie d'allure discale révélant un neurinome situé en regard du cône terminal.

Rhumatologie. (aix-les-bains).1998, 50(6) :179-181.

29–HITOSHI K, ABE E, SATO K, SCHIMADA Y, KIMURA A.

Giant cauda equina schwannoma.

Spine, 2000, 25(2) : 268-272.

30–NGOM A, BOKA M, KOFFI N, AKADANGUY E, ETTIEN F, ASSI B, TROH E.

Compression médullaire lente révélatrice d'un neurinome endothoracique géant.

Médecine d'afrique noire, 2000, 47(3) : 161-164

31–PINSARD N, MANCINI J, CHABROL B.

Tumeurs intrarachidiennes de l'enfant et du nourrisson.

Encycl.med.chir. (paris-France), pédiatrie, 4100 e, 1991, 7p.

32–MORANDI X, RIFFAUD L, CHABERT E, HAEGELEN C, BRASSIER G.

Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes

Encycl.méd.chir.2001.17-275-a-10

33–SEDAN R, DUFOUR H.

Compressions médullaires non traumatiques.

Universités francophones, 1996, neurologie, chapitre vi : 330-336.

34–SINDOU M, MERTENSP ET KERACELY.

Neurochirurgie de la douleur (IV).arbres décisionnels.

encycl.med, chir (Elsevier, Paris), neurologie,17-700-B-30, 1997, 5p

35–SCHULTHEISS R, GULLOTA G.

Resection of relevant nerve roots in surgery of spinal neurinomas without persisting neurological deficit.

Acta neurochir. (Wien), 1993 ; 122 :91–96.

36–SONIA A, DANZIGUER N.

Syndrome de la queue de queue de cheval.

Collection med–line, neurologie Edition 2001–2002, chapitre 10, pp71–73.

37–ZVI COHEN R., NACHSHON K, HADANI M, DAVIDSON B, NASS D ET ZVIRAM.

Traumatic intratumoral haemorrhage as the presenting symptom of a spinal neurinoma.

J.neurosurg (spine2), 2000 ;93 :327–329.

38–AMEZYANE T, POUIT B, BASSOU D, LECOULES S, DESRAME J, BLADE J et al.

Une cause rare de lombosciatique.

Revue de médecine interne, 2006 ;27 :494–496.

39– HEUSHLING C, CARDON T, ASSAKER R, RUCHOUX M, CHASTANET P, FLIPO M.

Tumeurs intracanales multiples.

Revue du rhumatisme,1995 ;62(5):423–425

40–DEYERDELHAN O, HAEGELEN C, CARCIN–NICOL B, RIFFAUD L, AMLASHI S,
BRASSIER G et al.

Aspects IRM des neurinomes et méningiomes rachidiens.

[Journal of Neuroradiology](#), 2005; [32\(1\)](#): 42–49.

41–AMATO VG, ASSIETTI R, MOROSI M, ARIENTA C.

Acute brain stem dissection of syringomyelia associated with cervical intramedullary neurinoma.

J.neurosurg, 2005; 28(2):163–167.

42–JAMJOOM A.B, DAVIES K.G.

Syringomyelia associated with a spinal schwannoma.

Journal of neurology neurosurgery and psychiatry, 1990; 53(5):438–439.

43–ABERNATHEY CD, ONOFRIO BM, SCHEITHAUER B, PAIROLERO PC, SHIVESTC.

Surgical management of giant sacral schwannoma.

J.neurosurg, 1986 ;65:286–95.

44–A GOEL, D MUZUMDAR, T NADKARNI, K DESAI, N DANGE, ET A CHAGLA.

Retrospective analysis of peripheral nerve sheath tumors of the second cervical nerve root in 60 surgically treated patients.

J Neurosurg Spine, 2008;8:129–134.

45–KAGAYA H, EIJI A, KOZO S, YOICHI S, ATSUSHI K.

Giant Cauda Equina Schwannoma: A Case Report.

Spine 2000; 25: p268

46–MIURA T, NAKAMURA K, TANAKA H, KAWAGUCHI H, TAKESHITA K,
KUROKAWA T.

Resection of cervical spinal neurinoma including affected nerve root.

Acta orthopaedica scandinavica, 1998; 69(3):280–282.

47–KEIJI K, TOMINAGA T, YASUNOBU F, YOSHIMOTO T.

Quadraparesis after a shunting procedure in a case of cervical spinal neurinoma associated with hydrocephalus.

Neurosurgery, 1993, 32 (4) : 669–671.

48–SONIA A, DANZIGER N.

Examens complémentaires en neurologie

Collection med–line, neurologie Edition 2001—2002, chapitre 43, pp 399–412.

49–BORGES G, BONILHA L, M PROA JR, YVENS F, RICARDO R et al.

Imaging features and treatment of an intradural lumbar cystic schwannoma

Arq NeuroPsiquiater.2005;63(3a):681–684

50–GUIGOU S, MERCIÉ M, BLANC J–L, LAPIERRE F, MILINKEVITCH S, DIGHIÉRO P.

OEdème papillaire bilatéral révélant un schwannome de la queue–de–cheval.

J Fr. Ophtalmol., 2006; 29(3) :312–318

51–TOPSAKAL C, AKDEMIR I, TIFTIKCI M, OZERCAN I, AYDIN Y.

Malignant schwannoma of the sciatic nerve originating in a spinal plexiform

Neurofibroma associated with neurofibromatosis type II

Neurol med chir (Tokyo) 2001; 41:551–555.

52–PARMAR H, BOON C.P, TCHOYOSON L, SOKE M.C, KHENG K.T.

Spinal schwannoma with acute subarachnoid haemorrhage.

Am j neuroradiol, 2004; 25: 846–850

53–ANRACT P, BABINET A, DE PINIEUX G, CARLIOZ A, FOREST M et TOMENO B.

Schwannomes géants du sacrum.

Revue de chirurgie orthopédique, 1998 ; 84 :239–246

54–ASAZUMA T, TOYAMA Y, MARUIWA H, FUJIMURA Y, HIRABAYASHI K.

Surgical strategy for cervical dumbbell tumors based on a tree–dimensional classification.

Spine, 2004;29(1): 10–14.

55–DARWISH B–S, BALAKRISHNAN V, MAITRA R.

Intramedullary ancient schwannoma of the cervical spinal cord

Journal of clinical neuroscience, 2002; 9(3): 321–323

56–EL MALKI M, BERTAL A, SAMI A, IBAHION K, LAKHDAR A, NAJA A et al.

Neurinome intramédullaire.

Neurochirurgie, 2005; 51(1):19–22

57–KAZUHIKO K, TETSUYOSHI H, HIDEO Z, NAKAZATO F.

Thoracic dumbbell intra and extramedullary schwannoma

Journal of clinical neuroscience, 2005; 12(4): 481–484.

58–SHENOY SN, RAJA A.

Cystic cervical intramedullary schwannoma with syringomyelia.

Neurology india.2005;53(2): 224–225.

59–OGUNGBO B.I, STRACHAN R.D, BRADEY N.

Cervical intramedullary schwannoma: complete excision using the KTP laser.

British journal of neurosurgery, 2000; 14(4):345–372

60–SAM S, SENOGLU M, THEODORE N, RYAN K, WORKMAN B, GHARABAGHI A et al.

Microsurgical management of spinal schwannomas: evaluation of 128 cases.

J Neurosurg Spine, 2008;9:40–47.

61–KYOSHIMA K, UEHARA T, KOYAMA J, IDOMARI K, YOMO S.

Dumbbell c2 schwannomas involving both sensory and motor rootlets: Report of Two Cases.

Neurosurgery, 2003; 53 (2):436–440.

62–ASHOUR A, MICHAEL R, RALF B, HUBERTUS M.

Giant ventral intradural extramedullary neurinoma.

Neurosurgery, 1999;44:1–6.

63–RZYMAN W, SKOKOWSKI J, WILIMSKI R, KUROWSKI, STEMPNIEWICZ M.

One step removal of dumbbell tumors by postero–lateral thoracotomy and extended foraminectomy.

European journal of cardio-thoracic surgery, 2004;25(4):509-514.

64-BANCZEROWSKI P, LIPOTH L, VAJDA J, VERES R.

Surgery of ventral intradural midline cervical spinal pathologies via anterior cervical approach.

Ideggyoys Sz,2003; 56(3-4):115-118.

65-RYU H, NISHIZAWA S, YAMAMOTO S.

One-stage removal of a large dumb-bell-shaped cervical neurinoma without laminectomy or interbody fusion in a child.

British Journal of Neurosurgery,1999;13(6):587-590.

66-SANTI M, MITSUNAGA MM, LOCKET JL.

Total sacrectomy for a giant sacral schwannoma.

clin.orthop, 1994; 294:285-289.

67-TURK PS, PETERS N, LIBBEY WANEBO HJ.

Diagnosis and management of giant intrasacral schwannoma.

Cancer, 1992, 70:2650-2657.

68-ALBANESSE V, PLATANIA N.

Spinal intradural extramedullary tumors.

J neurosurg SCI, 2002; 46(1) :18-24.

69-PRASAD K, SAJAY B, DEEPU B, NANEEN M, CHHABRA D-K, JAIN VK.

Surgical approach to c1-c2 nerve sheath tumors.

Neurol India, 2004; 52:319-324.

70-CELLI P.

Treatment of relevant nerve root involved in nerve sheath tumors.

Neurosurgery, 2002; 51 :684-692.

71–VELLUCI R, TOPPI L, ORSI E, CAPUANO L.G, PASCIUTO A, ORTENSI A,

Et al.

Cervical neurinomas.

Ann-ital.-chir, 1997; 68(6) : 804–806

72–STEIN BM.

Spinal intradural tumors.

Neurosurgery, 1985 ;1: 1048–1061.

73–KOTOURA Y, SHITKATA J, YAMAMURO T, KASAHARA KL, IWASAKI R,

NAKASHIMA Y et al.

Radiation therapy for giant intrasacral schwannoma.

Spine, 1991 ;16(2) :239–242.

74–ANDRE JM, CHELLIG L.

Rééducation et réadaptation des affections neurologiques et musculaires.

Encycl.méd. chir (paris), 1992 ;10(12) : 1280–4

75–RÉÉDUCATION NEUROLOGIQUE.

Rev Neurol (paris) 2001.

Résumés des communications affichées 2s135.

76–ASHENAKI E, POMERANZ S, FLOMAN Y.

Foraminal herniation of a lumbar disc mimicking neurinoma on CT and MR imaging.

Journal of spinal Disorders, 1997; 10 (5) : 448–450.

77–AARON AD, NELSON MC, LAYUN JM, LAGE JM.

Intraforaminal schwannoma of the sacrum.

Skeletal radiology, 1995, 24 (6): 458–461

78–PIANA S, PUTRINO I, CAVAZZA A, NIGRISOLI E;

Solitary fibrous tumor of the spinal nerve rootlet: report of a case mimicking schwannoma.
Arch pathol lab med, 2004; 128(3):335-337.

79-AGRAWAL A, GUPTA S.

Intraosseous neurilemmoma of L2 vertebral.
India j pathology microbial, 2005; 48(3):367-369.

80-HASBOUN D.

Cours de Neuromorphologie
<http://www.chups.jussieu.fr/polysPSM/neuroanat/morphologie/POLY.Chp.6.html>, consulté
le 11-03-2010

81-AYDIN MV, OZEL S, SEN O, ERDOGAN B, YILDIRIM T.

Intradural disc mimicking a spinal tumor lesion.
Spinal cord, 2004; 42(1): 52-54

82-POIRIER J.

Histologie de la cellule nerveuse.
Encycl.med. chir (Paris), 17002c-4.2.02.

83-FRANK H. NETTER, M.D.

Atlas d'anatomie humaine 2^{ème} édition. Masson, 2002, 575 pages.

84-Embryologie humaine.

Vue d'ensemble de l'histogénèse et de la myélinisation du tube neural
www.embryology.ch, consulté le 01/05/2010.

85-IZZILLO R, LOPEZ I, PERRET C, BADARO D, BUSY F.

Volumineux schwannome Benin pleural
J Radiol.1999; 80:866-868.

86-VLOBERCHS M, SCHMEDDING E, GOOSSENS A, TADEUSZ S, et D'HEANS J.

Solitary dorsal intramedullary schwannoma.

J. Neurosurg, 1991 ;74 : 816–820.

87–MONTPEVIL V, DULMET.

Histopathologie des tumeurs nerveuses médiastinales.

Bulletin de la division française de l'académie internationale de pathologie,
2002 ; 36 :27–32.

88–AMEUR A, LEZREK M, JIRA H, EL ALAMI M, BEDDOUCH A, ABBAR M.

Neurofibrome rétropéritonéal solitaire géant.

Cas clinique : progrès en urologie(2002),12,465–468.

89–CULHACI N, DIHIKICIOGLU E, METEOGLU I, SUKRU B.

Multiple melanotic schwannoma

[Ann Diagn Pathol.](#) 2003;7(4):254–258.

90–CUMMINGS T–J, LIU K, JORDAN L–K, DODD L–G.

fine–needle aspiration diagnosis of psammomatous melanotic schwannoma diagnostic–
cytopathology 2000 ; 23(1) :55–58

Annals of diagnostic pathology, 2003;7(4):254–258.

91–JAFFER S, WOODRUFF J–M.

Cytology of melanotic schwannoma in a fine needle aspirate and pleural fluid.

Acta–cytologica, 2000; 44(6):1095–1100.

92–KIM SD, NAKAGAWA H, MIZUONO J, INOUE T.

Thoracic subpial intramedullary schwannoma involving a ventral nerve root.

Surg neurol, 2005 Apr; 63(4):389–393.

93–ZHANG H.Y, YANG G.H, CHEN H.J, WEI B, KE Q, GUO H, et al.

Clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 13 cases of melanotic schwannoma.

Chinese medical journal, 2005;118(17):1451–1461.

94–VINCENT DE MONTPRÉVILLE, ÉLISABETH DULMET.

HISTOPATHOLOGIE DES TUMEURS NERVEUSES MÉDIASTINALES

<http://www.thorax.org/journee2004/HISTOPATHOLOGIE.htm>. Consulté le 02/05/2010.

95–AMMAR H, BENARIBA F, TOUATI M, LAGHZIOUI J, EL MANSOURI A, ALOUANE M.

Le neurinome kystique du trijumeau – à propos d'un cas et revue de la littérature.

http://www.ajns.paans.org/article.php3?id_article=241. Consulté le 02/05/2010.

96–SURGICAL PATHOLOGY ATLAS IMAGE DATABASE.

Plexiform Schwannoma.

<http://www.surgicalpathologyatlas.com>. Consulté le 02/05/2010.

97– CLÉMENCEAU S, CARPENTIER A.

Compression médullaire non traumatique

La revue du praticien, neurologie, 2000, B226 :1113-1120.